

UNIVERSIDAD NACIONAL MAYOR DE SAN MARCOS

FACULTAD DE FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

E.A.P. DE ODONTOLOGÍA

**FORMA DEL PALADAR DURO SEGÚN KORKHAUS EN
NIÑOS CON SÍNDROME DE DOWN**

TESIS

Para optar el Título Profesional de Cirujano Dentista

AUTOR

Merling Karina Hajar Velásquez

ASESOR

C.D. Esp. MARENGO CASTILLO, Héctor

Lima – Perú

2014

JURADO DE SUSTENTACIÓN:

Mg. C.D. Ernesto Vilchez Salazar

Presidente del Jurado

C.D. Espc. Walter Gallo Zapata

Miembro del Jurado

C.D. Espc. Héctor Marengo Castillo

Miembro Asesor

DEDICATORIA

Este trabajo está dedicado a mis padres por el gran esfuerzo y

sacrificio que hacen día a día , a mis hermanos por su

apoyo incondicional, a mis primas y amigas por

ser siempre una fuente de inspiración y a

Juan Carlos por tenerme tanta

paciencia y ser parte

de mi vida.

AGRADECIMIENTOS

Al Dr. Héctor Marengo Castillo por su respaldo incondicional en la realización del presente trabajo de investigación.

A los Dres.: Ernesto Vilchez Salazar, Walter Gallo Zapata y Carlos Campodónico, por su paciencia y respaldo durante la realización de este estudio.

Al Director del C.E.B.E. “Manuel Duato”: Alicio Víctor Domínguez Jara; a la directora del C.E.B.E. “Santa Rosa de Lima”: Elizabeth Ramírez Urbano; a la directora del C.E.B.E. “El Progreso”: Judith Bejarano por facilitarme los ambientes y el permiso de los padres de los niños para poder llevar acabo el presente estudio.

Al personal de los diferentes colegios en los cuales se ejecutó el presente trabajo de investigación.

A todos los que de una forma u otra manera colaboraron en el desarrollo de la presente tesis.

ÍNDICE

I. INTRODUCCIÓN	VIII
II. MARCO TEÓRICO	1
2.1. Antecedentes	1
2.2. Bases Teóricas	13
2.2.1. Desarrollo de la Cara y Cavidad Bucal	13
2.2.2. Crecimiento del Esqueleto Facial	18
2.2.2.1. Crecimiento de la Maxila	18
2.2.2.2. Desarrollo del Esqueleto Facial	21
2.2.2.3. Desarrollo Transversal del Arco Maxilar	22
2.2.2.4. Forma de los Arcos Dentales	25
2.2.3. Síndrome de Down	29
2.2.3.1. Etiología	29
2.2.3.2. Aspectos Epidemiológicos	29
2.2.3.3. Factores Genéticos	31
2.2.4. Manifestaciones Clínicas	40
2.2.5. Manifestaciones Craneofaciales	51
2.2.6. Manifestaciones Estomatológicas	52
2.2.7. Exámenes Auxiliares	58
2.2.7.1. Análisis de Modelos de Estudio	58
i. Índice de Korkhaus	59
ii. Suma de Incisivos Superiores	61
2.2.7.1.1. Dimensión transversal	62
i. Ancho intermolar	62

VI. CONCLUSIONES	99
VII. RECOMENDACIONES	101
VIII. RESUMEN	102
IX. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	104
X. ANEXOS	115
Anexo 1. Figuras	115
Anexo 2. Ficha de Recolección de Datos	129
Anexo 3. Permiso de los Padres y Apoderados	130
Anexo 4. Evidencias Fotográficas	131

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Down, descrito por primera vez por el médico inglés John Langdon Down en 1866, representa la anomalía congénita autosómica más frecuente, el 95% de los casos de Síndrome de Down es debido a una trisomía en el cromosoma 21, el resto son causados por un mosaicismo o una translocación.^(1,2,3,4) La prevalencia del Síndrome de Down constituye una alta frecuencia en la población que oscila alrededor del 5-6%.^(5,6)

Son muchos los factores que contribuyen a la mayor prevalencia de maloclusiones en pacientes mentalmente discapacitados. Entre estos encontramos deformidades craneofaciales, alteraciones de crecimiento y desarrollo, postura anormal de la lengua, alteraciones neuromusculares y alteraciones dentales. Estas malformaciones generan a la vez una serie de disfunciones en el habla, la masticación, la deglución, y la respiración.⁽⁷⁾

Las revisiones bibliográficas afirman que los niños con síndrome de Down presentan una disminución del ancho intermolar y un aumento en la profundidad del paladar duro debido al poco desarrollo del tercio medio facial.⁽⁸⁾

Las conclusiones sobre la morfología palatina es un tanto polémica. El paladar duro es frecuentemente descrito como ojival y estrecho. Otros hallazgos sugieren que el paladar duro en niños con Síndrome de Down es generalmente más pequeño.⁽⁹⁾

El paladar blando o velo de paladar se encuentra hipotónico de esta manera se observa una deficiente energía de contracción entre el velo del paladar y la pared posterior de la faringe.⁽¹⁰⁾

Los niños con Síndrome de Down presentan un sin fin de problemas médicos como patologías cardíacas, alteraciones endocrinas, gastrointestinales, musculo-esqueléticas, oftalmológicas, así como diferencias considerables a nivel craneo facial y odontológico respecto al resto de la población.^(5,6)

Los maxilares en estos niños tienden a ser hipoplásicos, con la consecuente disminución en el desarrollo del paladar duro, el cual suele ser profundo.⁽¹¹⁾

Tomando en consideración la mayor prevalencia que actualmente presenta este síndrome y el considerable aumento en la expectativa de vida de estos niños⁽¹²⁾, se hace necesario conocer las dimensiones transversales maxilares de este tipo de niños debido a que actualmente existen discrepancias entre diferentes investigadores.

El estudio estuvo orientado a determinar la forma del paladar duro según Korkhaus en niños con Síndrome de Down de 7-18 años de edad en la ciudad de Lima-Perú.

II. MARCO TEÓRICO

2.1. ANTECEDENTES

- **SANTIBAÑEZ (1975).** Realizó un estudio del Índice de Pont, utilizando el método de Korkhaus. Se llevó a cabo en un colegio del distrito de Magdalena (Lima) en niños de 12 a 17 años, seleccionados en base a una oclusión normal. Se obtuvieron 142 modelos de estudio en los que se midió: la distancia intermolar y la profundidad del paladar a través del compás de Korkhaus. Los valores que obtuvo correspondiente a la profundidad del paladar fue de 14 mm en un 49.77% de toda la muestra, en cuanto a la distancia intermolar obtuvo 55.5 mm en un mayor porcentaje de 6.66% de la muestra. Se concluye que el mayor porcentaje encontrado correspondiente a la profundidad del paladar fue de 14mm que es promedio también en Europa.⁽⁸⁴⁾
- **MOYERS y col. (1976).** Realizaron un estudio longitudinal de modelos de estudio de 208 individuos sanos y sin tratamiento ortodóntico de la Universidad de Michigan.

Para este fin se eligió a individuos con oclusiones ideales y se digitalizaron los modelos de estudio mediante una herramienta

llamada Optocom ®. Los valores promedio que obtuvieron para la distancia intermolar (distancia entre los centroides de las molares contralaterales) fueron:

En varones: a la edad de 6 años 41.85 ± 1.89 mm, a los 7 años 42.37 ± 2.25 mm, a los 8 años 43.12 ± 2.41 mm, a los 9 años 44.02 ± 2.32 mm, a los 10 años 44.46 ± 2.55 mm, a los 11 años 44.90 ± 2.32 mm, a los 12 años 45.34 ± 2.27 mm, a los 13 años 45.63 ± 2.25 mm, a los 14 años 45.86 ± 2.53 mm y a los 15 años 46.39 ± 2.74 mm.

En mujeres: a la edad de 6 años 41.34 ± 2.37 mm, a los 7 años 41.54 ± 2.60 mm, a los 8 años 42.38 ± 2.83 mm, a los 9 años 42.87 ± 2.73 mm, a los 10 años 43.52 ± 2.51 mm, a los 11 años 43.77 ± 2.51 mm, a los 12 años 44.64 ± 2.23 mm, a los 13 años 44.66 ± 2.68 mm, a los 14 años 44.32 ± 2.47 mm y a los 15 años 44.61 ± 2.57 mm.⁽⁷⁰⁾

- **SINDOOR y col. (1997)** Realizaron una revisión bibliográfica afirmando que los pacientes con síndrome de Down presentan una disminución en el ancho intermolar y un aumento en la profundidad del paladar duro debido al pobre desarrollo del tercio medio facial.⁽⁸⁾
- **PANCHÓN-RUIZ A. y col (2000)**, utilizaron la topografía Moiré (escaneo de una imagen en 3D) para determinar cuantitativamente la forma del paladar duro en 57 sujetos españoles con síndrome de Down (SD) (38 hombres y 19 mujeres, con un rango de edad entre 18-36 años) y en 100 controles normales (N) (76 hombres y 24

mujeres, con un rango de edad entre 20-29 años). La imagen topográfica de cada bóveda palatina fue analizada y se registraron alrededor de 40 conjuntos de coordenadas (x, y, z). Se registró el ancho y la profundidad del paladar a partir de las imágenes obtenidas. No se observó un apreciable dimorfismo sexual en las dimensiones del paladar en los sujetos con Síndrome de Down en comparación con los controles normales. A nivel general, el promedio de dimensiones normales fue significativamente mayor que de los sujetos con Síndrome de Down ($P < 0,005$). Se concluye que la morfología palatina en sujetos con Síndrome de Down se ajusta a una forma paraboloide elíptica. Por otro lado, se observó que no hay una correlación lineal entre las dimensiones del paladar en los grupos de síndrome de Down y controles normales. Los coeficientes de correlación lineal variaron desde 0,008 hasta 0,33 para ambos grupos.⁽¹⁹⁾

- **WALKOW Y PECK (2002).** En este estudio, la distancia de los arcos dentales maxilar y mandibular fueron medidos en las primeras molares y caninos. Fueron estudiados modelos de estudio de 23 individuos (edad promedio 12.4 años) con maloclusión clase II/2 con mordida cubierta de los registros de la Escuela de Medicina Dental de Harvard en Boston. Los datos obtenidos fueron comparados con una

muestra de control de 46 pacientes ortodónticos apareados por edad y sexo. Para cada pacientes con maloclusión clase II/2, se usaron los modelos de 2 pacientes control. Las mediciones de la distancia intermolar fueron registradas de los modelos de estudio pre-tratamiento de cada paciente por un examinador, usando un calibrador odontométrico y registrando los datos al 0.1 mm más cercano. Los valores promedio para la distancia intermolar fueron 45.2 ± 2.7 mm y 44.2 ± 3.1 mm para los pacientes con clase II/2 y los pacientes del grupo control, respectivamente.⁽⁷⁴⁾

- **ACEVEDO, M. y col (2003)**, presentan los resultados de una casuística de 533 casos en total de niños con Síndrome de Down, atendidos a lo largo de 20 años, desde enero de 1980 a enero del 2000, en la clínica de Genética, del Departamento de Pediatría, del Hospital General de Enfermedades, del Instituto Guatemalteco de Seguridad social (I.G.S.S.), Ellos encontraron datos importantes en cuanto a la forma del paladar duro, así la forma estrecha es una de las variaciones encontradas más frecuentes en este tipo de pacientes. Obtuvieron 370 casos con paladar duro de forma estrecha, lo que hace un 69.4% de los niños atendidos en dicho hospital.⁽¹⁶⁾
- **LUX y col. (2004)**. Hicieron un estudio con el propósito de identificar los patrones de crecimiento transversal del esqueleto craneofacial y la

dentición de los 7 a los 15 años de edad. Fueron estudiados 18 individuos (10 varones, 8 mujeres). El crecimiento fue analizado en intervalos de 2 años, a las edades de 7, 9, 11, 13 y 15 años. En los modelos de estudio se midió la distancia intermolar superior: la distancia entre la fosa central de los primeros molares superiores derecho e izquierdo. El valor promedio de la distancia intermolar superior en los varones fue 46.84 ± 2.08 mm, 47.71 ± 1.96 mm, 48.51 ± 2.52 mm, 49.08 ± 2.69 mm y 49.28 ± 2.61 mm; y en las mujeres fue 44.73 ± 1.52 mm, 45.56 ± 1.80 mm, 46.53 ± 1.96 mm, 46.41 ± 1.97 mm, 46.11 ± 1.62 para las edades de 7, 9, 11, 13 y 15 años, respectivamente. El estudio concluyó que los anchos craneofaciales son mayores para varones que para mujeres. A la edad de 7 años las diferencias fueron mínimas, en contraste a los valores a la edad de 15 años. El mayor incremento en el crecimiento se dio en el periodo entre 13 a 15 años. La mayoría de dimensiones esqueléticas muestran un incremento progresivo en su ancho.⁽⁷³⁾

- **MIKI, P. y col (2004)** este estudio tuvo como objetivo establecer las características cráneo-faciales más prevalentes de pacientes con síndrome de Down de dos colegios de educación especial de Lima. Las características evaluadas fueron la forma de cráneo, forma de cara, perfil vertical, perfil anteroposterior, musculatura facial, y características de labios, lengua y paladar duro. Se realizaron

historias clínicas odontológicas a una población total de 99 niños inscritos en los colegios que participaron en el estudio. La muestra final de 22 niños se obtuvo por saturación, ya que comprendió a todos los niños con síndrome de Down evaluados. La edad promedio fue de 12 años. El diagnóstico médico de cada niño fue proporcionado por los padres. Se realizó la prueba univariada de distribución de frecuencias para establecer la relación entre las variables dependientes y la independiente. Los resultados mostraron una alta prevalencia de mesocefalia, musculatura facial normotónica, perfil antero-posterior tipo recto, perfil vertical normodivergente, incompetencia labial y paladar duro profundo.⁽¹⁸⁾

- **SKRINJARIĆ, T. y col (2004)**, analizaron la morfología del arco dental superior y del paladar duro en 42 sujetos con Síndrome de Down (16 hombres y 18 mujeres). El rango de edad de los sujetos fue de 3 a 20 años de edad. Se analizó la forma del arco superior y del paladar duro sobre modelos de yeso, los datos obtenidos fueron comparados con controles sanos de la misma población. Los resultados fueron que la forma de paladar duro normal fue más frecuente en los casos controles que en los sujetos con Síndrome de Down (52,38% vs 28,57%, $p < 0,05$). Los sujetos con Síndrome de Down muestran una frecuencia significativamente más alta de la forma de paladar estrecha (38,1%) que los casos control (11,9%) (p

<0,02). El grupo de edad más joven (3-14 años) mostró una frecuencia mucho más alta del paladar estrecho que los casos controles (26,19% vs 2,38%; $\chi^2 = 9,72$, $p = 0,003$). El grupo de mayor edad de sujetos con Síndrome de Down no mostró mayor frecuencia de dicha forma. No hubo una diferencia significativa en la forma del arco dental entre sujetos con Síndrome de Down y los controles. La alta frecuencia del paladar estrecho en los sujetos con Síndrome de Down va disminuyendo con la edad. Los resultados obtenidos indican que la morfología del paladar duro está sujeta a cambios relacionados con la edad. Dichos cambios se pueden atribuir al crecimiento de las estructuras craneofaciales y un aumento de la tonicidad de la lengua y otros músculos orofaciales.⁽⁹⁾

- **DEFRAIA y col. (2006).** Realizaron un estudio con el objetivo de comparar las dimensiones de los arcos dentales en la dentición mixta en dos muestras de la misma zona geográfica, pero separadas temporalmente por casi 35 años. Un grupo de 83 individuos (39 varones y 44 mujeres) nacidos entre 1953 y 1959 (edad promedio: 8 años y 3 meses \pm 15 meses para los varones y 7 años y 11 meses \pm 12 meses para las mujeres) fue comparado con un grupo de 84 individuos (38 varones y 46 mujeres) nacidos entre 1990 y 1998 (edad promedio: 8 años y 8 meses \pm 12 meses para los varones y 8 años y 4 meses \pm 11 meses para las mujeres). Se tomaron medidas en los

modelos de estudio de la distancia intercanina (distancia entre el margen mesial de los caninos deciduos derecho e izquierdo) y de la distancia intermolar (distancia entre la fosa central de los molares derecho e izquierdo) superiores. Se obtuvieron valores promedio mayores para los individuos de género masculino, sin embargo, esta diferencia no resultó ser estadísticamente significativa. Por otro lado, concluyeron que la población actual tiene una mayor probabilidad de desarrollar maloclusiones como consecuencia de la tendencia hacia la reducción de las distancias del arco dental superior.⁽⁷⁶⁾

- **WARD y col. (2006).** Realizaron un estudio retrospectivo de los cambios en la distancia intercanina e intermolar en 60 individuos caucásicos durante 20 años. Se obtuvieron modelos de estudio de los individuos a las edades de 11, 14, 20 y 31 años. En la muestra estudiada 28 individuos fueron tratados ortodónticamente y 32 no recibieron ningún tratamiento ortodóntico. La distancia intermolar fue medida usando un vernier electrónico calibrado a 0.005 mm. La distancia intermolar fue determinada por la distancia entre las puntas de las cúspides mesiovestibulares de los primeros molares permanentes derecho e izquierdo. En los individuos que no recibieron tratamiento ortodóntico a la edad de 11 años, el valor promedio de la distancia intermolar fue 50.14 ± 2.41 mm. A la edad de 14 años, el valor promedio de la distancia intermolar fue 47.99 ± 2.94 mm.⁽⁷⁷⁾

- **BHAGYALAKSHMI, G. y col (2007)**, hicieron un estudio comparativo en 88 niños con síndrome de Down con un rango de edad entre 6 a 16 años (46 varones y 42 mujeres), de los cuales 48 niños (26 varones y 22 mujeres) se sometieron al examen, así como a la toma de modelos de la arcada superior. El número de controles fue de 40 niños (20 varones y 20 mujeres). Los parámetros dimensionales medidos fueron: la distancia intermolar (AVL), la profundidad del paladar (AVH) entre otros. Los resultados se compararon con los casos controles de la misma edad y sexo. La distancia intermolar evaluada en los niños con síndrome de Down se encontró inferior al de los casos controles, a diferencia de la profundidad del paladar en la que fue mayor al de los casos controles. Hubo significancia estadística en todas las mediciones entre los controles y los niños con síndrome de Down, especialmente en lo concerniente a la profundidad del paladar.⁽¹⁷⁾
- **DELLAVIA, C. y col. (2007)** El objetivo del estudio fue evaluar la morfología palatina en sujetos con síndrome de Down. La muestra estuvo conformada por 47 sujetos con síndrome de Down (23 hombres con dentición presente, 9 hombres sin dentición presente y 15 mujeres con dentición presente) con un rango de edad entre 20 a 45 años de edad, hubo 37 individuos de referencia con dentición presente (20 hombres y 17 mujeres) con un rango de edad entre 30 a

39 años de edad y 14 individuos de referencia sin dentición presente con un rango de edad entre 55 a 72 años de edad. Se obtuvieron puntos de referencia de los modelos en yeso de las arcadas superiores que fueron digitalizados mediante un computador tridimensional (3D). Las coordenadas de los puntos de referencia palatinas eran utilizadas para construir una ecuación matemática de la forma del paladar, que era independiente de las dimensiones. Se midió el ancho y la profundidad del paladar, entre otros, en los planos sagital y frontal. En los hombres, el ancho y la profundidad del paladar fueron influenciados significativamente tanto por el síndrome de Down como por el edentulismo (análisis de varianza, $P < 0,05$). Las mismas medidas disminuyeron significativamente en los sujetos con síndrome de Down en comparación con las mujeres con dentición presente (t-test, $P < 0,05$). En el plano sagital, los individuos con síndrome de Down no tuvieron modificación en cuanto a la forma del paladar y en el plano frontal mostraron un paladar profundo. De manera general, la forma del paladar se vio influenciada para ambos grupos tanto para los individuos con síndrome de Down como para los individuos que no presentaban dentición. Por lo tanto, el síndrome de Down parece alterar el tamaño normal del paladar y su forma, aunque se requiere verificar dichos resultados en muestras más grandes.⁽¹⁸⁾

- **CARABALLO y col. (2009).** Realizaron un estudio con el fin de conocer las medidas transversales en pacientes de 5 a 10 años que se trataron en el Diplomado de Ortodoncia Interceptiva de la Universidad Gran Mariscal de Ayacucho (Venezuela), mediante la medición del ancho intercanino e intermolar en modelos de estudio confeccionados con este propósito. Se estudió una muestra de 44 pacientes, en el modelo superior se midió el ancho intercanino superior (distancia de las puntas de las cúspide de los caninos de ambos lados) y el ancho intermolar superior (distancia entre las fosas centrales de las últimas molares de ambos lados). En varones (21 individuos), el valor promedio para el ancho intercanino superior fue 31.62 mm y para el ancho intermolar superior fue 35.02 mm. En mujeres (23 individuos), el valor promedio para el ancho intercanino superior fue 26.52 mm y para el ancho intermolar fue 33.05 mm.⁽⁷¹⁾
- **LOULY y col. (2011),** este estudio tuvo como objetivo evaluar los cambios dimensionales de los arcos dentales de niños brasileños. Fueron tomados moldes dentales de 66 niños (29 varones, 37 mujeres) con oclusión normal seleccionada entre 1.687 estudiantes de escuelas públicas y privadas, 9, 10, 11 y 12 años, de acuerdo con los siguientes criterios: Clase I canina y relación molar superior, bien alineados, dentición mixta, buena simetría facial, ningún tratamiento ortodóntico previo. Las dimensiones del arco dental fueron tomadas

por un examinador con el ortómetro de Korkhaus y un calibrador digital. La prueba de ANOVA se aplicó para comparar las dimensiones del arco en las diferentes edades y el test de t-student fue utilizado para comparar las dimensiones del arco de los sujetos masculinos y femeninos. Las formas de arco se compararon mediante pruebas de chi-cuadrado. Los resultados fueron que sólo la longitud del segmento maxilar anterior mostró un aumento estadísticamente significativo de 10 a 12 años de edad. Los varones tenían una profundidad maxilar significativamente mayor al de las mujeres en el rango de edad evaluados. La forma de la arcada dental predominante encontrada fue la elíptica.⁽⁷⁸⁾

2.2. BASES TEÓRICAS

2.2.1. DESARROLLO DE LA CARA Y CAVIDAD BUCAL

La formación de la cara tiene duración de cuatro semanas, desde la cuarta semana hasta la octava semana se inicia a formarse cinco primordios faciales alrededor del estomodeo o cavidad bucal primitiva, que son: proceso frontonasal, que es un desarrollo rápido del mesénquima ventral del procencéfalo y constituye el techo del estomodeo; un par de procesos maxilares, que se han derivado del primer arco mandibular y que forman las paredes laterales del estomodeo; un par de procesos mandibulares, que se originan también del primer arco mandibular que forman el piso del estomodeo; y la membrana bucofaríngea que se reabsorbe el día 26, forma la pared posterior del estomodeo. ⁽²¹⁾ (Fig.1)

Estos procesos (prominencias, mamelones o protuberancias) son centros de crecimiento activo en el mesénquima subyacente; el ectomesénquima de un proceso se continúa con el ectomesénquima del otro proceso, por lo tanto están separados por surcos que luego se fusionarán por dos mecanismos:

a) Mesodermización.- los procesos se desarrollan en forma independiente, luego de haber alcanzado cierto grado de desarrollo

se aproximan contactando sus epitelios que se fusionan, se reabsorben y son fagocitados, de esta manera los mesénquimas se unen y se continúan el uno con el otro. Las anomalías que pueden ocurrir en estos casos se explican por: 1) uno o ambos procesos no crecen lo suficiente como para contactar con sus homólogos. 2) los procesos enfrentados no fusionan sus epitelios, por lo tanto son separados por fuerzas externas. 3) el epitelio es reabsorbido parcialmente, las células epiteliales remanentes posteriormente son capaces de originar quiste, fístulas o tumores. ^(21, 24) (Fig.2)

b) Consolidación remodeladora.- los procesos (mamelones o prominencias) son más o menos redondeados y pueden individualizarse del resto del órgano; por lo tanto los procesos faciales son zonas de crecimiento más intenso (veloz) que el resto, por lo tanto los surcos que lo separan tienen un crecimiento más lento pero que en algún momento en etapas posteriores podrán crecer y hacer desaparecer la diferencia superficial con los procesos vecinos; los procesos faciales en su mayoría tienen este tipo de unión. Las anomalías que pueden ocurrir es cuando los surcos no crecen lo suficiente para igualar la diferencia con los procesos y se forman fisuras, también se pueden fusionar sus bordes superficiales, dejando células epiteliales en el interior del ectomesénquima, las cuales pueden formar fístulas, quistes o tumores. ^(21,23) (Fig. 3)

Al final de la cuarta semana ocurre un engrosamiento ectodérmico formando las placodas nasales a cada lado de la porción inferior de la prominencia frontonasal. Este engrosamiento induce a las células ectomesenquimales a proliferar profusamente alrededor de las placodas nasales formando elevaciones que se dividen en una mitad externa -proceso nasal externo -- y otra interna – proceso nasal interno o nasomediano-, como consecuencia de ello las placodas nasales quedan superados por los procesos nasales y se está formando la cavidad nasal, el ectodermo engrosado de la placoda olfatoria formará el epitelio olfatorio.^(21,23)(Fig.4)

El arco mandibular se divide en dos pares de procesos: un par superior que son los procesos maxilares y un par inferior que son los procesos mandibulares. Los procesos maxilares que van a dar origen a los huesos maxilares se originan del Arco mandibular, que también origina al proceso mandibular que forma el hueso mandibular.⁽²²⁾

Tempranamente el día 26 los procesos mandibulares se fusionan. Los procesos maxilares aumentan de volumen debido a la proliferación del ectomesénquima, crecen en dirección medial y se van acercando a los procesos nasales internos, esta migración de los procesos maxilares desplaza a los procesos nasales internos hacia el plano medio y los van acercando entre sí y mediante su fusión

epitelial darán lugar al labio superior y a la parte media de la nariz.

^(21,22) (Fig.5)

Cada proceso nasal externo está separado de los procesos maxilares respectivos por un surco llamado surco nasolacrimal que posteriormente en el fondo de este discurre un cordón epitelial que luego se canaliza formando el conducto nasolacrimal; que se inicia en el saco lacrimal y desemboca en el meato inferior.^(21,22) (Fig.6)

Al final de la quinta semana los pabellones auriculares se desarrollan entre el primer arco y el segundo arco branquial. A estas alturas cada proceso maxilar se ha fusionado con el proceso nasal externo a lo largo del surco nasolacrimal, esto constituye la continuidad con las alas de la nariz derivado del proceso nasal externo y las mejillas derivado del proceso maxilar.^(21,23)

En la sexta y séptima semana los procesos nasomedianos se unen entre sí y se forma el segmento intermaxilar o proceso globular que dará origen al filtrum del labio superior, el dorso de la nariz, la porción media alveolar donde se alojarán los incisivos superiores, y el paladar primario. Así los procesos maxilares darán origen a la región superior de las mejillas y la mayor parte del labio superior; los procesos mandibulares al labio inferior, mentón, mandíbula, región inferior de la mejilla.^(21, 22,23) (Fig.7)

La penetración de las placodas olfatorias que se dirigen atrás, arriba y abajo, ya hacia el plano medio está formando la cavidad nasal en la parte superior del estomodeo, por ello el epitelio nasal (ectodermal) se fusiona con el epitelio del estomodeo (también ectodermal) y se forma la membrana de Hochstetter (buconasal) instaurándose una comunicación continua entre el estomodeo y cavidad nasal que se denomina coanas primitivas que en la parte anterior tiene al segmento intermaxilar. De la sexta a la doceava semana profundamente se desarrolla a partir de proyecciones ectomesenquimales tapizados por ectodermo derivados de los procesos maxilares, siguen una dirección vertical, posteriormente con el crecimiento de la mandíbula y el descenso de la lengua estas estructuras verticales que no son otra cosa que los proceso palatinos, se horizontalizan.^(21,22)

A la séptima semana los procesos palatinos totalmente horizontalizados se afrontan unos a otros y se fusionan entre sí en la línea media, por el mecanismo de mesodermización. Las porciones posteriores de los procesos palatinos no se osifican sino, se propagan hacia atrás, luego se fusionan para formar el paladar blando y una proyección cónica blanda que se denomina úvula. El rafe medio palatino señala permanentemente las líneas de unión de los procesos

palatinos y se formó el paladar secundario que da origen al paladar duro y al paladar blando.^(21, 22,23) (Fig.8)

2.2.2 CRECIMIENTO DEL ESQUELETO FACIAL

El crecimiento de los huesos que componen el esqueleto facial es extremadamente complejo, no sólo por los factores que lo controlan y modifican, sino también por la concomitancia de los mecanismos que rigen este proceso.

Realmente las intrincadas combinaciones de desplazamiento primario y secundario y remodelación ósea dificultan el entendimiento y la interpretación del patrón de crecimiento de cada pieza del esqueleto individualmente y de todas conjuntamente.^(15,26)

2.2.2.1. Crecimiento de la Maxila

La maxila crece en modelo intramembranoso, por aposición y resorción en casi toda su extensión y por proliferación del tejido conjuntivo sutural en los puntos en que este hueso se une a piezas vecinas (frontal, zigomáticos, palatino).

El área principal o centro de crecimiento de la maxila se sitúa en la región de la tuberosidad.⁽²³⁾

❖ Áreas de aposición:

- tuberosidad
- proceso alveolar
- región de la espina nasal anterior
- suturas: frontomaxilar, cigomaticomaxilar, pterigopalatina
- superficie bucal del paladar

❖ Áreas de resorción:

- porción nasal del proceso palatino del maxilar.
- superficie vestibular de la maxila anterior al proceso cigomático.
- región del seno maxilar.

En el crecimiento de la maxila se tiene que ponderar que, debido a sus conexiones con la base del cráneo, el desarrollo de ésta, que es de origen cartilaginoso influye en la maxila que es de origen membranoso. Además, todo indica que el septo nasal cartilaginoso es el orientador del crecimiento hacia abajo y adelante del complejo maxilar.

Por causa del dominio de los huesos de origen cartilaginoso sobre los de origen membranoso, el crecimiento a lo ancho de la maxila termina tempranamente siguiendo la curva del crecimiento neural de la base del cráneo. Este hecho contrasta con el crecimiento

de la maxila hacia abajo y adelante que sigue la curva general del crecimiento. Es necesario aclarar que la maxila tiene un trayecto predominante de crecimiento hacia atrás y hacia arriba; sin embargo, su desplazamiento se hace hacia delante y hacia abajo.^(23,24)

El crecimiento del proceso alveolar se hace en función de las diferentes piezas dentarias que aloja; podemos realmente decir que nace, vive y desaparece con los dientes.

Desde el punto de vista anatómico la maxila se origina de tres masas tisulares en que se aproximan a partir de la quinta semana de vida intrauterina. Son los procesos palatinos derecho e izquierdo y la premaxila primordial que entre la 7ª y 12ª semana, se funden, dividiendo definitivamente la cavidad nasal de la cavidad bucal, dando al paladar su conformación definitiva.⁽²³⁾

Como continuidad a esta unión de los procesos embrionarios, se sigue la osificación de las estructuras que conforman la maxila, hecho que se prolonga a lo largo del desarrollo del niño. El rafe palatino ya está a los 18 años de edad, con el 57.6 % de su fusión ósea completa.

El crecimiento termina primero en el cráneo, después en la anchura facial, luego en la profundidad y finalmente en la altura. Por eso no hay cambios en la anchura del arco dentario en la región anterior a los primeros molares permanentes, después del quinto o sexto año de vida.⁽²⁶⁾

2.2.2.2 Desarrollo del Esqueleto Facial

TODD, en el trabajo que publicó en 1930 sobre crecimiento facial y mandibular, manifestaba que el diámetro máximo del paladar se alcanza a los 10 años, mientras que los incrementos en el diámetro bicigomático pueden producirse hasta los 17 años, no presentando estrecha relación la anchura del paladar y el diámetro bicigomático, como aseguran otros autores.⁽⁸⁰⁾

En 1960 fue WARREN el que trabajó sobre anchuras craneofaciales y de las arcadas, encontrando que las medidas dentarias presentan menor variación que las esqueléticas así como las medidas mandibulares menor que las maxilares. Comprobó cómo los parámetros de la arcada superior se relacionan con la distancia bigoniaca.⁽⁷²⁾

HASPEL en 1962 manifestaba que todas las anchuras esqueléticas estaban correlacionadas entre si y que las de las arcadas presentaban mayor correlación con la anchura bimaxilar, que con las otras medidas transversas esqueléticas.⁽⁸⁰⁾

2.2.2.3. Desarrollo Transversal del Arco Dentario Maxilar

Se han publicado diversos estudios del desarrollo del arco dentario maxilar después de analizar los cambios en modelos dentales seriados. Se pueden incluir los de Clinch (1951), Moorrees (1959), Moorrees (1969), Sillman (1964), Knott y Meredith (1966), Leighton (1969, 1977) y Moyers y colaboradores (1976). Estos estudios proporcionan información sobre individuos no tratados, los cuales se comparan con muestras de pacientes que han sido sometidos a tratamiento.

Con relación al incremento en anchura del arco dentario maxilar hay hechos importantes que considerar:

- El incremento dimensional en ancho depende básicamente del crecimiento de los procesos alveolares conjuntamente con la erupción dentaria.
- El aumento en ancho está estrechamente relacionado con el desarrollo dentario y no con el crecimiento esquelético.

- Las diferencias anatómicas relacionadas con la orientación de los procesos alveolares.

- El ancho del arco dentario maxilar no varía esencialmente durante la dentición primaria (entre los 4 y 6 años de edad), salvo que hubiera alguna influencia ambiental, pero los cambios que se suceden luego se explican al observar las relaciones espaciales de los dientes primarios y las coronas de sus sucesores permanentes.^(25,26)

- Bishara y Cols, realizaron un estudio que abarco el largo período desde las seis semanas hasta los 45 años de edad y reportó que: entre las seis semanas y los 2 años de edad, hubo incremento significativo en el ancho intermolar maxilar para ambos sexos. Después de completada la dentición permanente no se debe esperar ningún cambio o una ligera disminución en el ancho del arco maxilar.⁽²⁷⁾

- Con respecto al ancho intermolar maxilar el reporte indica que entre las 6 semanas y el año de edad es tanto como el que sucede entre 1 y 2 años de edad notándose un incremento significativo en el ancho intermolar mandibular entre las 6 semanas y 1 año, pero no entre 1 y 2 años, y posteriormente se observó incremento significativo en ambos arcos entre los 3 y los 5,5 hasta los 8 años de edad.⁽²⁷⁾

- El ancho intermolar maxilar se incrementa en una cantidad considerable entre las edades de 7 y 18 años especialmente en los hombres pero puede no estar acompañado por cambios en la longitud del arco, que más bien habría una tendencia hacia la disminución en su profundidad en la tercera y cuarta década.⁽²⁸⁾

- Para McNamara el ancho intermolar es lo mismo que el ancho transpalatino definiéndolos como la distancia entre la intersección del surco lingual con el margen gingival entre las primeras molares superiores. McNamara considera que este punto presenta menor variación con respecto a las pequeñas inclinaciones que pudiesen existir.⁽²⁹⁾

Tabla N° 01. Ancho Intermolar Maxilar⁽²⁸⁾

DIMENSIÓN TRANSVERSAL DEL ARCO MAXILAR EN EL SEGMENTO POSTERIOR (mm) (*)				
	MASCULINO		FEMENINO	
REGIÓN MAXILAR	PROMEDIO	D.S.	PROMEDIO	D.S.
PRIMER MOLAR	37.4	1.67	36.2	1.92

*McNamara JA Jr and Brudon WL Orthodontic and Orthopedic Treatment in the Mixed Dentition. Needham Press ann Arbor Michigan 1993.

Tabla N° 02. Promedio de Ancho Intermolar ⁽²⁸⁾

ANCHO INTERMOLAR MAXILAR (M y F) (mm) (*)		
EDAD	PROMEDIO	D.S.
7	32.7	1.4
8	33.2	1.5
9	33.2	1.4
10	33.7	1.5
11	34.5	1.4
12	35.2	1.4
13	35.4	1.5
14	35.2	1.4
15	35.3	1.4

Cambio promedio en el ancho del arco 7 a 17 años: +2.6 mm. *McNamara JA Jr and Brudon WL Orthodontic and Orthopedic Treatment in the Mixed Dentition. Needham Press ann Arbor Michigan 1993.

2.2.2.4. Forma de los Arcos Dentales

La forma de los arcos dentarios se define tempranamente en la vida fetal (Leighton B.1977) se han utilizado muchas fórmulas, la mayoría de las cuales sugieren una simetría matemática en su forma, la cual se ha descrito de forma elíptica, parabólica y que se aproxima a una curva catenaria (Musich D.1997) generalmente se mantiene al patrón catenaria tanto en el arco dentario humano postnatal como en la lámina dental embrionaria y la disposición de los gérmenes, pero se

ha demostrado que esto es generalizar demasiado. El arco dentario prenatal cambia progresivamente la forma; a la sexta u octava semana el arco está aplanado antero posteriormente de tal manera no es una curva catenaria, para el estadio de campana de los gérmenes, el segmento anterior del arco se ha elongado y se acerca a la catenaria a comienzos del 4to.mes.⁽⁷¹⁾

En la dentición mixta la forma del arco dental cambia y consecuentemente con ellos, la oclusión cambia sistemáticamente, debido al movimiento de los dientes y al crecimiento del hueso. Moyers sugiere una correlación importante del crecimiento vertical del proceso alveolar. Sin embargo reportes del estudio de Slaj y Col sugieren que las dimensiones del arco dental en este período son más definidas por la erupción de los dientes y más por el crecimiento de los tejidos de soporte.⁽⁷¹⁾

Cassidy y Col, reportaron diferentes proporciones en la heredabilidad en el perímetro y ancho del arco, siendo éste el más genéticamente determinado, y también presentaron un análisis cuantitativo de la influencia genética sobre su forma. Durante todo el proceso del recambio dentario, los arcos cambian considerablemente y en forma compleja, entre sí y también en sus relaciones con el resto de las estructuras faciales, de tal manera que dependiendo de las condiciones de su desarrollo, la posición de los dientes dentro del

perímetro del arco pueda presentar diferentes situaciones, un exceso de longitud del arco o coronas dentarias pequeñas o una combinación de ambas, conducirá a la presencia de espaciamiento, mientras que un arco pequeño, en cuyo caso las coronas se pueden colocar más adelantadas que lo normal produciendo una doble protrusión dentaria, un apiñamiento o una combinación de ambas condiciones. Predecir con exactitud el potencial de crecimiento en el niño, es de gran dificultad debido a la variabilidad en los procesos de crecimiento y desarrollo; lo que si podemos conocer son los cambios promedios aproximados en todas sus dimensiones, así como también que la tendencia es hacia su incremento al menos durante los primeros años de vida, ya que en edades posteriores disminuirán, así como el dimorfismo sexual observado en esos cambios dimensionales. Durante el crecimiento, sus valores cambian en forma diferente y los anchos de los dientes, obviamente permanecerán iguales, pero el perímetro del arco donde se ubican tiende a disminuir, aun cuando los huesos maxilares propiamente aumentan de tamaño.⁽²⁸⁾

Existen cambios en los arcos dentarios en sus diferentes dimensiones como son: transversal, anteroposterior o sagital y vertical. Los incrementos en el ancho del arco se correlacionan mucho con el crecimiento vertical del proceso alveolar, cuya dirección es

diferente en el arco superior que en el inferior, los superiores divergen mientras que los inferiores son más paralelos.⁽²⁸⁾

El diámetro intercanino aumenta ligeramente en la mandíbula y algo de ese aumento es el resultado del corrimiento distal de los caninos primarios al espacio primate, porque los incisivos inferiores normalmente no se mueven labialmente en el tiempo. Como los procesos alveolares superiores divergen, formando las paredes palatinas, los incrementos en ancho tienden a ser regulados con periodos de crecimiento alveolar vertical, esto es, durante la erupción activa de los dientes. Los caninos permanentes superiores están ubicados más hacia distal en el arco que los primarios y erupcionan apuntando mesial y labialmente, por lo tanto su llegada es un factor importante en el ensanche y cambio de forma del arco superior.⁽³⁰⁾(Fig.9 y 10)

✓ Tipos de Arcos Dentales⁽⁸³⁾

1. Ovoide: redondeado, este tipo de arco es el más prevalente. (Fig.11)
2. Cuadrangular: ancho en forma de U (Fig.12)
3. Triangular: Largo y angosto en forma de V. (Fig.13)

2.2.3. SINDROME DE DOWN

2.2.3.1 Etiología

Es un defecto congénito caracterizado por un importante retraso mental y algunas manifestaciones físicas. Su incidencia varía desde 1 en 600 hasta 1 en 700 nacimientos; sin embargo, se produce el aborto espontáneo durante los primeros meses del embarazo en más del 50% de los fetos afectados.

La mayoría de los niños con Trisomía 21 (94%) se debe a una disfunción que origina un cromosoma extra; los pacientes restantes pueden tener una de las diversas anomalías cromosómicas. El tipo de traslocación ocurre en el 3% de los casos, el mosaico en 2% y aberraciones cromosómicas raras en el 1%; además, se relaciona también con la edad materna avanzada.⁽³⁰⁾

2.2.3.2 Aspectos Epidemiológicos

El SD ocurre con una frecuencia de alrededor de 1 en 700 recién nacidos vivos (RNV) y 1 en 150 concepciones, con una estimada relación varón/mujer al nacimiento de 1,5.⁽³¹⁾

Al igual que otras anomalías cromosómicas, las concepciones con T21 son altamente inviables y alrededor del 80% abortan espontáneamente.⁽³⁵⁾

De acuerdo con los datos del *National Down Syndrome Cytogenetic Register* entre las 12 semanas de gestación y el término de ésta se estima una pérdida espontánea de alrededor del 43% de estos embarazos. El 12% son mortinatos o fallecen durante el período neonatal.⁽³²⁾

Si bien está claramente establecida la relación entre la ocurrencia de Síndrome de Down con la edad materna, el 80% de los casos nacen de madres menores de 35 años, ya que el grueso de los nacimientos se producen a edades maternas más tempranas.⁽³³⁾ (Fig.14)

A semejanza de lo que ocurre con las anomalías cromosómicas en general, el nacimiento de un niño con Síndrome de Down es un hecho esporádico dentro de una familia, ya que sólo una minoría de los casos es de origen familiar.

El riesgo de ocurrencia de acuerdo a la edad materna es entre los 15 y los 24 años: 1/1300, entre los 25 y los 29 años: 1/1100, a los 35 años 1/350, a los 40 años: 1/100 y a los 45 años: 1/25.

Actualmente, la frecuencia de las anomalías cromosómicas en los Recién Nacidos Vivos (RNV) está cambiando; entre otras razones, por el impacto de las técnicas de detección prenatal y la estructura de la edad materna en diferentes poblaciones.⁽³¹⁾

2.2.3.3. Factores Genéticos

Cada célula contiene en su núcleo 46 cromosomas (con excepción de los gametos que contienen 23 cromosomas cada uno) organizados en 23 pares de cromosomas homólogos: 22 pares de autosomas (morfológicamente idénticos en el varón y la mujer) y un par sexual: XX para el sexo femenino y XY para el masculino.

Los cromosomas (Cr) presentan una constricción denominada centrómero, que divide al Cr en los denominados brazo corto (p) y brazo largo (q). De acuerdo a la posición del centrómero se describen 3 tipos de cromosomas: metacéntricos (centrómero central), submetacéntricos (centrómero levemente desplazado del centro) y acrocéntricos (centrómero terminal).(Fig.15)

Los cromosomas acrocéntricos presentan en vez de brazos cortos unos apéndices denominados "satélites", que poseen múltiples copias repetitivas de genes que codifican para el ARN ribosomal.

El cariotipo que se efectúa a través de las técnicas citogenéticas, ordena convencionalmente a los cromosomas de acuerdo a su tamaño y morfología, en 7 grupos diferentes de la A a la G.

Los cromosomas pertenecientes a cada grupo son: A= 1-3; B= 4-5; C= 6-12 + X; D= 13-15; E= 16-18; F= 19-20; G= 21-22 + Y.

Por nomenclatura, el cariotipo femenino normal se define como: 46, XX [20] y el masculino: 46, XY [20]: donde 46 es el número total de cromosomas y XX o XY la fórmula sexual. Lo que se observa entre corchetes es el número de metafases estudiadas por el citogenetista. En general se analizan entre 15 y 20 células en metafase. Los cromosomas se visualizan durante el ciclo de división celular y los que se analizan en el cariotipo corresponden, en general, a cromosomas metafásicos, cuyo ADN llega a condensarse, aproximadamente, 10.000 veces.

El material más frecuentemente utilizado para efectuar el cariotipo es el sanguíneo, aunque ocasionalmente puede provenir de otros tejidos. Existen diferentes técnicas de tinción de los cromosomas para su identificación y evaluación. Una de las más utilizadas es la denominada bandeo "G", que tiñe cada cromosoma con un patrón de bandas específico. Este patrón de bandas permite otorgar una numeración a las diferentes regiones de los brazos cromosómicos.

Actualmente, a las técnicas citogenéticas convencionales se han sumado las que se combinan con técnicas moleculares, de forma tal que los cromosomas enteros o regiones cromosómicas, aún muy pequeñas, pueden identificarse específicamente por hibridización in situ con sondas fluorescentes (FISH, por su sigla en inglés).

Las anomalías cromosómicas presentan en conjunto una incidencia de aproximadamente 1/150 RNV y se clasifican en numéricas y estructurales y estas últimas, a su vez, en balanceadas o desbalanceadas.⁽³⁵⁾

Entre las anomalías numéricas, las más frecuentes son las aneuploidías, donde sobra o falta un cromosoma completo (trisomías: 47 cromosomas; monosomías: 45 cromosomas) y son siempre desbalanceadas.

Las anomalías estructurales pueden ser balanceadas: no sobra ni falta material cromosómico, pero se encuentra ordenado en forma diferente.

Las anomalías estructurales desbalanceadas ocurren por ganancia o pérdida de material cromosómico (como en las deleciones donde hay ruptura y pérdida de un fragmento). En general las alteraciones estructurales balanceadas no presentan anomalías fenotípicas, como por ejemplo en las translocaciones recíprocas balanceadas, donde hay intercambio de fragmentos entre cromosomas no homólogos.

Debido a que en general un cromosoma o un fragmento cromosómico suele contener múltiples genes, las alteraciones desbalanceadas frecuentemente determinan retardo mental (RM) y alteraciones morfológicas con un alto riesgo de mortalidad.

La mayoría de las concepciones con anomalías cromosómicas desbalanceadas abortan espontáneamente (más del 50% de los abortos espontáneos presentan este tipo de anomalías).⁽³⁵⁾

Los trastornos cromosómicos más frecuentes observados en recién nacidos vivos son las aneuploidías y, dentro de ellas, la más frecuente es la trisomía del cromosoma 21 (T21) cuyo fenotipo clínico es el Síndrome de Down.

Desde el punto de vista citogenético, el Síndrome de Down puede producirse por:

- 1) trisomía 21 libre (95%),
- 2) mosaicismos (2-4%),
- 3) traslocación robertsoniana (2-4%) y
- 4) otros reordenamientos estructurales (<1%).

1. Trisomía 21 libre

Esta constitución se observa en el 95% de los niños con Síndrome de Down. Existen tres copias libres del cromosoma 21, en vez de las dos normales y su ocurrencia está en función de la edad materna. (Fig.16)

Alrededor del 95% de los casos, a través de estudios del ADN, se ha determinado que el cromosoma 21 extra es de origen materno

por no disyunción (separación) cromosómica durante la meiosis materna (75% durante el primer ciclo de la meiosis o meiosis I).⁽³³⁾

De esta forma, el óvulo contendría dos copias del cromosoma 21 (en vez de lo normal que sería una copia única). La tercera copia es aportada por el espermatozoide. Esta anomalía ocurre con más frecuencia en las edades maternas avanzadas (35 años o más). La causa cierta de este fenómeno aún se ignora y existen diferentes teorías al respecto. Una de las más aceptadas refiere que la no disyunción estaría relacionada con un menor intercambio de cromátides (o recombinación) durante la meiosis.⁽³⁶⁾

Este hecho se observa con mayor frecuencia a medida que avanza la edad de la madre. Mediante estudios del ADN ha podido establecerse que, en sólo alrededor del 5% de los casos, el cromosoma 21 extra es de origen paterno.^(37,38)

2. Mosaicismos

Es la presencia de 2 o más líneas celulares con diferente constitución cromosómica en un mismo individuo.

Alrededor del 2- 4% de los casos clínicamente detectados como Síndrome de Down, se observan dos líneas celulares: una normal y otra con T21 libre. Los mosaicismos no son privativos de la

T21: pueden ocurrir con cualquiera de los diferentes tipos de anomalías cromosómicas.⁽³⁴⁾

El cariotipo por mosaicismo de T21 se informa como 47, XY +21/46, XX (cariotipo femenino) o 47, XY+21/ 46, XY (cariotipo masculino).

Se ha establecido que los mosaicismos de T21 pueden originarse de dos formas:

a. Meióticos: la concepción fue trisómica, pero durante los ciclos de división celular posteriores se origina una línea celular que pierde la copia extra del cromosoma 21. Se estima que la mayoría de los casos de SD en mosaico responden a este origen, que estaría vinculado con la edad materna.

b. Mitóticos: aquí la concepción es cromosómicamente normal, pero en algún momento de las sucesivas divisiones celulares ocurre la no disyunción, durante la mitosis, y se origina la línea trisómica.⁽³⁷⁾

El fenotipo que presentan los mosaicismos de T21 puede ser muy variable; depende del porcentaje y distribución tisular de las células trisómicas.

Se asume que, en los casos de mosaicismo, puede haber un espectro fenotípico continuo que abarca desde la persona con rasgos normales (en estos casos puede detectarse por el antecedente de

tener más de un hijo afectado por T21 o durante un estudio cromosómico efectuado por otros motivos) hasta aquellos que presentan la expresión casi completa del síndrome.

Cuando se sospecha un mosaicismo deben analizarse no menos de 30 células. En los casos donde el fenotipo es prácticamente normal, el porcentaje de células trisómicas oscila en general en alrededor del 3-6%.^(45,46) Alrededor del 3% de las mujeres con un niño con T21 presentan T21 en mosaico.^(39,40)

Los niños con rasgos fenotípicos de Síndrome de Down en los cuales se detecta T21 en mosaico pueden presentar el síndrome en forma más atenuada. Los casos de mosaicismo de T21 pueden presentar un CI de 10-20 puntos por encima del observado en los casos de T21 en línea celular pura.⁽⁴¹⁾

Cuando los signos fenotípicos son sugestivos de Síndrome de Down y el cariotipo resulta normal debe ampliarse el estudio para analizar la mayor cantidad de células posibles, lo cual disminuye la posibilidad de no detectar un mosaicismo de T21.

Los estudios por técnicas de FISH específicos para cromosoma 21 son de gran utilidad para investigar un posible mosaicismo, ya que permiten analizar gran cantidad de células en interfase, es decir, sin que se encuentren en división.⁽⁴²⁾

3. Translocación robertsoniana (Trb)

Se denomina translocación robertsoniana a la fusión de dos cromosomas acrocéntricos por su centrómero, con pérdida del material satélite de sus brazos cortos (esta pérdida no implica repercusiones clínicas ya que los brazos cortos están compuestos por ADN redundante). Se forma así un cromosoma compuesto por los brazos largos de los cromosomas fusionados.

En estos casos, una copia del cromosoma 21 está adosada a un cromosoma del grupo D (13-14-15) o bien a uno del grupo G (21-22).

Este tipo de alteración estructural se observa en alrededor del 2-4% de los casos de SD y la más frecuente es la Trb (14; 21). (Fig.17 y 18)

No se ha encontrado vinculación entre estas anomalías y la edad materna.⁽⁴²⁾ Las translocaciones pueden ser de origen familiar (alguno de los padres la porta en forma balanceada) en alrededor del 50% de los casos, o de "novo", es decir no heredadas. En este último caso, los cariotipos parentales son normales.

La translocación 21 con un cromosoma del grupo D responde a un origen familiar en el 45% de los casos, mientras que la que involucra al grupo G se observa en el 4%.⁽³⁴⁾

Cuando se menciona a una Trb de tipo familiar, significa que uno de los progenitores presenta una de las dos copias del cromosoma 21 adosado por su centrómero a otro cromosoma de los grupos mencionados.

Como se trata de un reordenamiento balanceado, pues no falta ni sobra material cromosómico (la pérdida de los brazos cortos por la fusión de centrómeros no implica un desbalance), esta persona es fenotípicamente normal y se denomina "portador sano", pero posee un riesgo elevado para su descendencia con respecto a un individuo sin translocación, ya que puede generar gametas desbalanceadas.

En el caso de Síndrome de Down por Trb, el fenotipo del afectado será indistinguible clínicamente de aquellos que presentan T21 libre, pero en su cariotipo se observará una de las tres copias del cromosoma 21 unida a otro del grupo D o G.

Frente a un niño con Síndrome de Down no puede establecerse el mecanismo por el cual se produjo la trisomía 21. Se impone la realización del cariotipo del afectado para el asesoramiento familiar ya que este estudio confirma la presunción del diagnóstico y define el riesgo de recurrencia familiar según el mecanismo por el cual se produjo la trisomía.

A tales fines, si se detecta una anomalía cromosómica estructural, es fundamental solicitar los cariotipos parentales.

4. Alteraciones estructurales diferentes de Trb

En muy raros casos, una copia extra del cromosoma 21 o parte de él puede encontrarse como parte de reordenamientos cromosómicos diversos.

Los casos que presentan por triplicado solo una parte del cromosoma 21 han sido material de intensos estudios, con el objeto de identificar si existe una región particular del cromosoma que se pueda vincular al fenotipo SD. En los casos muy infrecuentes donde el fenotipo del SD no ofrece demasiadas dudas, el cariotipo es aparentemente normal y no se ha detectado un mosaicismo de T21, deben efectuarse estudios más profundos con técnicas de FISH, específicas para cromosoma 21, a los fines de descartar microordenamientos estructurales indetectables por las técnicas del cariotipo convencional.

2.2.4 MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La expresividad de los rasgos propios del síndrome es sumamente amplia y difiere de un sujeto a otro por la interacción compleja entre factores genéticos intrínsecos y medioambientales.⁽⁴³⁾

Generalmente, el Síndrome de Down se sospecha al nacimiento o en el período neonatal. Hall⁽⁴⁴⁾ describió 10 signos comunes en el recién nacido con Síndrome de Down: cara chata (90%), reflejo de Moro débil (85%), hipotonía, hiperlaxitud articular, excesiva piel en la nuca y hendiduras palpebrales hacia arriba (80%), displasia de cadera (70%), orejas pequeñas con hélices plegados y clinodactilia del quinto dedo (60%) y pliegue palmar único (45%). Al menos 4 de las características citadas existen en todos los neonatos con síndrome de Down, mientras que 6 o más están presentes en un 89%.

Tabla 3. Rasgos fenotípicos más frecuentes⁽⁴⁵⁾

Rasgos fenotípicos	Descripción	(%)
<i>Craneofaciales</i>	Puente nasal chato	61
	Braquicefalia	76
<i>Oculares</i>	Hendiduras palpebrales hacia arriba	79
	Epicanto	48
	Manchas de Brushfield	53
	Estrabismo	22
	Nistagmo	11
<i>Auriculares</i>	Orejas displásicas	53
	Ausencia de lóbulo	70
<i>Orales</i>	Boca abierta	61
	Fisura labial	56
	Protrusión lingual	42
	Macroglosia	43
	Surcos linguales	61
	Paladar estrecho	67

Crecimiento

El desarrollo físico es más lento que el de los grupos poblacionales equiparables por edad y sexo de niños no afectados por el Síndrome de Down. Es por ello que las medidas antropométricas deben ser referidas a estándares específicos para niños con SD. El promedio de estatura es 2-3 centímetros menor y el peso 400 gramos menor que el de los niños normales.⁽⁴⁶⁾ Aproximadamente, la estatura final oscila en 151 cm para los hombres y 141 cm para las mujeres.⁽⁴³⁾ (Fig.19)

El crecimiento más lento no es atribuible de forma generalizada a déficit de la hormona de crecimiento (GH). No existe evidencia científica en la actualidad para recomendar la administración sistemática continuada de GH. Tampoco se ha comprobado que el tratamiento con GH mejore el perímetro cefálico y el desarrollo psicomotor.⁽⁴⁷⁾

En caso de hallarse una disminución del crecimiento en referencia a las medidas estándares del Síndrome de Down, habrá que investigar causas como cardiopatía congénita, hipotiroidismo, enfermedad celíaca, déficit de hormona del crecimiento o ausencia de soporte nutricional, entre otras.

En este grupo, la obesidad tiene una prevalencia mayor que en la población general. Se debe combinar una dieta equilibrada sin restricción energética con un aumento de la actividad física.

Neurodesarrollo y aspectos cognitivos

El retardo mental existe en todos los niños con Síndrome de Down, pero la variabilidad en el coeficiente intelectual dependerá, entre otras cosas, del rango de CI de ambos padres, como así también de su escolaridad.

Los niños afectados en general muestran un rango de CI de 25-75. El promedio de los jóvenes adultos con Síndrome de Down es de alrededor de 40-45.

Los programas de intervención temprana mejoran el desarrollo global, los trastornos del comportamiento alimentario, el lenguaje y la integración social y la adaptación entre padres e hijos. La aplicación de estos programas requiere la intervención de un equipo multidisciplinario idóneo.^(48,49)

El patrón del desarrollo mental generalmente demuestra un temprano ascenso del coeficiente intelectual, desde los 2 a los 5 años, seguido de una declinación gradual.

El grado de hipotonía, de origen central, es también importante pues afecta no solamente lo motor sino también el área del lenguaje.

Alteraciones estructurales del SNC

Estudios neuropatológicos evidenciaron una disminución del peso global del cerebro, del cerebelo y de núcleos basales. Se describen deficiencias en áreas específicas como: vía auditiva, aspectos vasomotores, habilidad para diferenciar entre símbolos y del lenguaje.

Observaciones histopatológicas en pacientes mayores demostraron cambios atróficos característicos de la enfermedad de Alzheimer.⁽⁴⁶⁾

Convulsiones

La frecuencia de epilepsia no supera el 1-10%. Puede tratarse de una variedad de "grand mal" u otros tipos, como convulsiones mioclónicas de "petit mal".

El 21% de los niños con Síndrome de Down presentaban anomalías en el EEG, incluyendo asimetría y/o asincronía, actividad difusa lenta y actividad difusa local.⁽⁴⁶⁾

El tratamiento de los distintos tipos de convulsiones en el Síndrome de Down debe seguir los mismos lineamientos generales que se aplican en los individuos normales.⁽³⁵⁾

Alteraciones de conducta y trastornos psiquiátricos

Los problemas de conducta son: déficit de atención, hiperactividad, autismo, depresión, demencia, manía de comienzo tardío y enfermedad de Alzheimer.⁽⁵⁰⁾

Cardiovascular

El 40-60% de los bebés con Síndrome de Down presenta una cardiopatía congénita; de ellas, alrededor del 50% representan defectos del tabique auriculoventricular.⁽⁵¹⁾

Un examen clínico normal no excluye la presencia de cardiopatía. Se ha demostrado que la sensibilidad del examen físico para la detección de anomalías cardíacas es del 80%.

En la etapa neonatal, la mitad de los niños con cardiopatía no presenta síntomas y quedan sin diagnosticar. A las 6 semanas de vida, en un tercio de los casos no se ha establecido el diagnóstico. Se debe realizar un ecocardiograma en la etapa neonatal a todo niño con Síndrome de Down.⁽⁵²⁾ La supervivencia para cada tipo de malformación cardíaca es similar a la de niños sin SD, excepto en presencia de defecto auriculoventricular completo, asociado a hipertensión pulmonar.

En niños mayores en los que nunca se haya realizado una exploración y no muestren signos de cardiopatía, además del examen

clínico es también recomendable realizar un ecocardiograma, pues son frecuentes las enfermedades cardíacas no congénitas, como prolapso de válvula mitral (46%), en menor proporción prolapso de la válvula tricúspide, regurgitación aórtica, disfunción valvular y aumento del septo membranoso.

Tabla 4. Tipo de cardiopatía congénita en niños con Síndrome de Down ⁽⁵³⁾

Defectos cardíacos congénitos	Frecuencia (%)
Defecto septal auriculoventricular	45
Defecto septal ventricular	35
Comunicación interauricular tipo OS	8
Ductus arterioso persistente	7
Tetralogía de Fallot	4
Otras	1

Ortopedia - Inestabilidad atlantoaxoidea

La hipotonía, la laxitud ligamentosa y las displasias esqueléticas pueden predisponer a otros problemas ortopédicos. Entre ellos: escoliosis, inestabilidad de la rótula, subluxación/luxación de la cadera, pie plano y metatarso varo.⁽⁴³⁾

La inestabilidad atlantoaxoidea o subluxación atlantoaxoidea aparece aproximadamente en el 20% de los menores de 21 años con Síndrome de Down. La mayoría carece de síntomas, pero las formas sintomáticas pueden alcanzar el 1-2%.

Se define como inestabilidad atlantoaxoidea al incremento de la movilidad de la articulación de la primera y segunda vértebras cervicales con la existencia de un espacio de 5 mm o más entre el atlas y la apófisis odontoides del axis. La radiografía de perfil de la columna cervical en posición de flexión, neutra y en extensión, es el estudio que permite lograr el diagnóstico entre los tres y cinco años de edad.

Los niños con espacios entre el segmento posterior del arco anterior de la vértebra C1 y el segmento anterior de la apófisis odontoides superiores a 5 mm deben ser examinados en busca de síntomas de compresión medular, mediante una resonancia magnética del área, antes de decidir la restricción de la actividad deportiva o cualquier procedimiento que precise anestesia (maniobras que requieren la hiperextensión del cuello).

La indicación de la pesquisa en fase asintomática es controvertida, pero numerosos artículos la recomiendan entre los 3 y 5 años de edad, con una radiografía de perfil cervical en posición neutra, en flexión y en extensión.

Los individuos sin pesquisa realizada necesitarán ser evaluados con anterioridad a procesos quirúrgicos o anestésicos que requieran la manipulación del cuello.

Los niños sometidos a pesquisa y negativos para la inestabilidad atlantoaxoidea deben ser controlados clínicamente para reconocer los síntomas de la compresión medular.

El seguimiento puede realizarse de nuevo a los 10 años de edad con radiología actualizada. En edades posteriores no se ha demostrado su utilidad en ausencia de signos o síntomas relacionados.⁽⁵⁵⁾

Anomalías gastrointestinales - Enfermedad celíaca

Las malformaciones gastrointestinales ocurren en el 10-18% de los casos con SD.

La atresia duodenal se presenta en el 3-5%; por otra parte, se describe que 20-30% de los niños con atresia duodenal tienen Síndrome de Down.

Otros hallazgos incluyen estenosis pilórica, fistula traqueoesofágica, páncreas anular, enfermedad de Hirschprung, onfalocele y ano imperforado.

La constipación se observa frecuentemente en estos niños y, si bien responde a un origen complejo, la dieta y la hipotonía serían factores determinantes.⁽⁴⁵⁾

La enfermedad celíaca se presenta en el 4-7% de las personas con Síndrome de Down.

Esta entidad puede manifestarse en forma silente, asintomática o atípica, y muchas veces puede pasar desapercibida. Aun en ausencia de síntomas sugestivos, se recomienda la revisión sistemática mediante la determinación de marcadores serológicos después de los tres años de edad y tomando alimentación que contenga gluten al menos durante un año. La determinación inicial será de anticuerpos antitransglutaminasa (ATGtIgA). Previo dosaje de anticuerpos, verificar que el paciente no tenga asociado un déficit de inmunoglobulina de tipo A (IgA); de ser así, se determinarán los ATGt de tipo IgG.

Un resultado inicial negativo de las pruebas serológicas de enfermedad no excluye la posibilidad de que desarrolle la enfermedad a lo largo de la vida. Se debe repetir periódicamente la determinación de ATGt IgA cada 2-3 años o cuando exista clínica compatible con enfermedad celíaca.^(58,59)

Aspecto endocrinológico - Tiroides

Dentro de la disfunción tiroidea, el hipotiroidismo es de alta prevalencia en el SD. La prevalencia aumenta con la edad.

Los signos y síntomas pueden ser no tan obvios y cuando existen pueden confundirse con las características del síndrome.

Todos los niños deben someterse a la pesquisa neonatal y luego es esencial solicitar TSH, T4 y anticuerpos antitiroideos, al menos cada 2 años.

Una TSH elevada con T4 normal y ausencia de síntomas requiere un control más estrecho pues muchos de estos niños desarrollan hipotiroidismo a posteriori.^(60,61)

Aspecto hematológico

Los trastornos hematológicos congénitos son comunes en los niños con Síndrome de Down.

En los recién nacidos es frecuente la policitemia.

En aproximadamente un 10% de los niños, generalmente neonatos, se encuentra de manera transitoria y autolimitada, trastornos graves de la hematopoyesis que simulan leucemias (reacción leucemoide) caracterizados por blastos en hígado y sangre periférica.^(35,47)

Estas reacciones leucemoides podrían ser precursoras de las leucemias. Se estima que 30% de quienes las padecen desarrollarán leucemia dentro de los 3 años.

Es importante poder determinar estos cuadros mediante un hematocrito y recuento de glóbulos blancos para hacer el diagnóstico diferencial con los procesos malignos.

La incidencia de leucemia está incrementada en estos niños. El riesgo relativo es unas 10-20 veces más alto en relación a la población general.^(34,35,47)

2.2.5. MANIFESTACIONES CRANEOFACIALES

Entre el 12 y 20 % de las personas con síndrome de Down sufren inestabilidad atlantoaxoidea.⁽⁵⁴⁾ Esto significa que pueden lesionarse si se les hiperextiende el cuello o lo flexionan de manera radical, o si reciben presión directa sobre el cuello o la parte superior de la columna vertebral.

- **Cráneo**

Se ha observado la presencia de cráneo braquicéfalo, microcefalia moderada, anomalías en el esfenoides y en la silla turca, tamaño reducido de los huesos de la base del cráneo, eminencia occipital aplanada, fontanela anterior grande y senos paranasales poco desarrollados.⁽⁶²⁾

- **Cara**

Se ha informado en la literatura hipoplasia de los huesos de la parte media de la cara, puente nasal plano y ancho, sinofridia, hiper o hipotiroidismo, fisuras palpebrales oblicuas, pliegues epicánticos

prominentes, manchas de Brushfield en el iris, cataratas, estrabismo, pabellones auriculares displásicos, malformaciones en el conducto auditivo interno y otitis crónica debido a problemas de faringoamigdalitis periódica y rinorrea.^(56,57,62)

- **Maxilar y mandíbula**

Se presentan hipoplasia maxilar en direcciones transversal y sagital. Se ha llegado a observar una gran reducción de la longitud mandibular y de los ángulos goníacos, todo lo cual está relacionado con el crecimiento deficiente del tercio medio de la cara. Por otra parte, si el maxilar es hipoplásico, también es parte del prognatismo real.⁽⁶³⁾

2.2.6 MANIFESTACIONES ESTOMATOLÓGICAS

Es a este nivel, donde más características son las alteraciones del Síndrome de Down. De todas ellas, las más frecuentes son una lengua agrandada o macroglosia, alteraciones dentarias en calidad y cantidad⁽⁶⁴⁾, una disminución en el número de caries, una enfermedad periodontal precoz y avanzada⁽⁶⁵⁾ y unas alteraciones oclusales como resultado de la patología de los dientes, de las bases óseas que los soportan y de una hipotonía generalizada del sistema neuromuscular.

- **Lengua**

Se ha considerado la presencia de una macroglosia real, sin embargo, estudios recientes establecen que en realidad lo que se manifiesta es una diastésis lingual, la cual favorece la protrusión lingual, sobre todo al beber, succionar, comer y hablar, si a esto se le agrega que existe una cavidad bucal pequeña, el resultado sería una macroglosia relativa. La forma de la lengua en estos pacientes es redondeada o roma en la punta. En la mayoría de los casos pueden aparecer fisuras en la lengua, esto se ha observado aún desde los seis meses de edad. La lengua escrotal ha sido observada en 45 a 50% de los casos; también aparece cierta resequedad y hay presencia de papilas hipertróficas que se pueden manifestar desde los cuatro años de edad.⁽¹⁰⁾

- **Labios**

Es común observar es común observar el labio inferior hipotónico, mientras que el superior, por lo general se encuentra inactivo, se desplaza hacia arriba. Por otra parte, el escurrimiento de saliva a través de la boca abierta humedece los labios por las noches con lo que provocan fisuras en los mismos, los que originan el desarrollo de queilitis angular. En pacientes Down masculinos que cursan la tercera década de vida se ha observado que los labios secos y fisurados se tornan blancos y gruesos.⁽¹⁰⁾

- **Paladar**

El paladar duro tiende a ser arqueado y alto. Algunas veces se presentan en forma de “V” lo cual lo hace parecer alto. Limbrock y col. lo denominan paladar “en escalón”, considerando que existe una reducción en su altura, así como en su crecimiento sagital. El paladar blando o velo del paladar se encuentra hipotónico de esta manera se observa una deficiente energía de contracción entre el velo del paladar y la pared posterior de la faringe.⁽¹⁰⁾ (Fig.20)

- **Periodonto**

Tenemos que tener en cuenta que la prevalencia y gravedad de la enfermedad periodontal es mucho más alta de lo habitual.

Según Brown y Cunningham se detecta enfermedad periodontal, al menos en la región anterior, hasta en un 90% de las personas con síndrome Down; la que puede estar en relación con factores locales como la morfología dental, bruxismo, maloclusión e higiene oral insuficiente y/o algunos factores sistémicos como la mala circulación, la menor respuesta humoral, el deterioro físico general a edades tempranas y las influencias genéticas.

Los individuos con síndrome Down tienen una prevalencia incrementada de la enfermedad periodontal comparado con los individuos normales y otros mentalmente discapacitados de edad similar.

Signos de pérdida de reborde alveolar pueden ser detectados en un alto porcentaje de niños con Síndrome Down.

La severidad de la enfermedad periodontal no puede ser explicado solo por la pobre higiene oral. Diversos estudios de laboratorios tienen demostrado una quimiotaxis reducida, disminución de la habilidad fagocitaria, deficiente respuesta oxidativa y anormal actividad bactericida de los leucocitos polimorfonucleares, y los monocitos ha sido reportado en los niños con síndrome Down.⁽⁶⁶⁾

- **Articulación temporomandibular:**

Es habitual la presencia de subluxación mandibular, la cual está asociada a la hipotonía de los ligamentos de la ATM.

- **Anomalías en órganos dentarios**

a) Retardo en la erupción: existe retardo en las denticiones primaria y permanente. En la dentición primaria los dientes erupcionan entre los 9 y 20 meses, completándose, en ocasiones hasta los 3 o 4 años de edad. La erupción sigue con frecuencia una secuencia anormal y pueden aparecer los molares y caninos antes de todos los incisivos. Algunos dientes primarios pueden permanecer en boca hasta los 14 o 15 años de edad.⁽⁶⁴⁾

b) Agenesia dental: se ha detectado una frecuente ausencia congénita de los dientes, y se ha informado que incluso los incisivos laterales llegan a faltar hasta en 44% de los casos.⁽⁶⁴⁾

c) Anomalías en posición y oclusión: es muy común observar maloclusiones en pacientes con síndrome de Down. Por lo general, los dientes anteriores superiores e inferiores se encuentran protuídos. Es frecuente observar mordida abierta anterior, al igual que mordida cruzada posterior.^(64,67) (Fig.21)

d) Anomalías de estructura, forma y tamaño: las manifestaciones más comunes son hipoplasia del esmalte, dientes en forma conoide, microdoncia, raíces más pequeñas de lo normal y alta frecuencia de taurodontismo.^(64,67) (Fig.22)

e) Caries dental: Los niños con síndrome Down son poco susceptibles a la caries dental, como comunicaron Johnson, Young y Gallios, quienes demostraron una incidencia de caries mucho más baja de lo habitual tanto en los dientes temporales como en los permanentes. Según Areias y col. en el 2012 publicaron un estudio donde indican que los niños con síndrome de Down tienen menor número de recuento de estreptococos mutans en la saliva y parece ser uno de los factores que contribuyen a la baja tasa de caries. La misma autora y col. en un estudio en el 2011 concluye que otros factores contribuyentes a la baja prevalencia sería: una mayor

preocupación de los padres sobre el cuidado de la salud bucal en los niños con síndrome de Down, prevalencia del bruxismo superior y la erupción dental retardada.

Otros lo atribuyen a diferencias en el sistema inmune, dieta, higiene oral diaria, frecuencia de dientes perdidos, boca en reposo o diferencias en las características salivales o fluidez de la misma.⁽⁶⁷⁾
(Fig.23)

f) Flujo salival: En un estudio comparativo Sampaio-Maia y col. en el 2013 investigaron acerca de la composición química de la saliva de 45 niños con síndrome de Down y controles normales (hermanos) y si dicha composición explicaba su baja prevalencia de caries. Ellos encontraron que la concentración salival de calcio, fosfato, potasio y cloruro no difirió entre los niños con síndrome de Down y los hermanos. En cuanto al índice de amilasas, la concentración salival absoluta, así como la tasa de secreción salival fue similar entre ambos grupos. Concluyendo que no hay correlación entre la caries dental y la composición iónica salival, así como la tasa de secreción de la amilasa en niños con síndrome de Down.

2.2.7 EXÁMENES AUXILIARES

2.2.7.1. Análisis De Modelos De Estudio

En la dentición mixta la forma del arco dental cambia y consecuentemente con ellos, la oclusión cambia sistemáticamente, debido al movimiento de los dientes y al crecimiento del hueso.^(68,69) Moyers⁽⁷⁰⁾ y otros autores sugieren una correlación importante del crecimiento vertical del proceso alveolar. Sin embargo otros sugieren que las dimensiones del arco dental en este período son más definidas por la erupción de los dientes y menos por el crecimiento de los tejidos de soporte.⁽⁶⁹⁾

Existen cambios en los arcos dentarios en sus diferentes dimensiones como son: transversal, anteroposterior o sagital y vertical.

Los incrementos en el ancho del arco se correlacionan mucho con el crecimiento vertical del proceso alveolar, cuya dirección es diferente en el arco superior que en el inferior (los superiores divergen mientras que los inferiores son más paralelos).

El incremento dimensional en ancho involucra casi totalmente el crecimiento del proceso alveolar ya que hay poco aumento en el ancho esquelético en esta época y contribuye poco al cambio del arco.

El maxilar superior se ensancha con el crecimiento vertical, porque los procesos alveolares divergen; por lo tanto, se ve más aumento en el ancho.⁽⁷¹⁾

i. Índice de Korkhaus

El profesor G. Korkhaus – Universidad de Bonn, realizó sus cálculos en una provincia cerca del Rin en Alemania, encontrando el divisor de 65 para la distancia Intermolar. Por lo tanto, para este autor su ecuación es la siguiente:

$$6 + 6 = \frac{SI \times 100}{65}$$

6+6 = *Distancia Intermolar*

SI = *Suma Interincisiva*

Luego estableció una tabla de Índice Dentario de correlación entre la suma de los incisivos superiores y la anchura posterior de la arcada dental.

Tabla N° 05. Índice Dentario de Korkhaus⁽⁸¹⁾

TABLA DEL ÍNDICE DENTARIO DE KORKHAUS (mm)	
SI	6+6
ANCHO DEL ARCO INCISIVO	DISTANCIA INTERMOLAR
27	41.5
27.5	42.3
28	43
28.5	43.5
29	44.5
29.5	45.3
30	46
30.5	46.8
31	47.5
31.5	48.5
32	49
32.5	50
33	51
33.5	51.5
34	52.5
34.5	53
35	54
35.5	54.5
36	55.5

La diferencia entre el valor real y el teórico indica la desviación con respecto al desarrollo transversal de la arcada dental

ii. Suma de los Incisivos Superiores (SI)

La determinación de la suma incisiva superior representa el punto de partida para medir el índice de la anchura de los incisivos.

La anchura mesiodistal máxima se determina a nivel de cada uno de los incisivos superiores y luego se suman los valores obtenidos, la medición se realiza sobre el modelo a través de un compás de punta seca.

Para interpretar los resultados hay que tener en cuenta que el análisis de correlación no resulta exacto cuando la suma de los cuatro incisivos superiores es muy grande o muy pequeña, o cuando existen anomalías en la forma de los incisivos superiores. Por ello, a veces es necesario determinar la suma incisiva mediante la fórmula de Tonn, basada en la suma de la anchura mesiodistal de los incisivos inferiores.⁽⁸¹⁾

FÓRMULA DE TONN

$$SI = \frac{\text{Suma de incisivos inferiores} \times 4}{3} + 0.5$$

2.2.7.1.1 Dimensión Transversal

El valor teórico de la anchura transversal de la arcada dentaria a nivel de molares depende de la anchura mesiodistal de los cuatro incisivos superiores (Pont, Korkhaus, Linder y Harth). Los puntos de medida odontométricos de la anchura posterior de la arcada dentaria están uno frente al otro en caso de oclusión correcta en el maxilar superior y deben ser idénticos.⁽⁹⁰⁾

iii. Ancho Intermolar

Esta dimensión se toma en el arco maxilar, desde el punto de cruce de la fisura transversal con la fisura vestibular de los primeros molares.

La comparación del valor teórico con el valor real muestra las desviaciones de la norma, es decir, los casos de estrechez o de amplitud excesiva de la arcada dentaria.⁽⁸¹⁾ (Fig.24)

En base a los valores teóricos y reales en los modelos de estudio, los parámetros fueron:

1. Constricción maxilar con un **valor teórico** > 1 mm o más al **valor real** del modelo.
2. Maxilar sobreexpandido con un **valor teórico** < 1 mm o más al **valor real** del modelo.

El reporte indica que el ancho intermolar maxilar entre las 6 semanas y el año de edad es tanto como el que sucede entre 1 y 2 años de edad notándose un incremento significativo en el intermolar mandibular entre las 6 semanas y 1 año, pero no entre 1 y 2 años, y en posterior se observó incremento significativo en ambos arcos entre los 3 y los 5,5 a 8 años de edad. (Harris E.1997)

El reporte de Harris, señala que en ambos maxilares el ancho intermolar incrementa en una cantidad considerable entre las edades de 7 y 18 años especialmente en los hombres pero puede no estar acompañado por cambios en la longitud del arco, que más bien habría una tendencia hacia la disminución en su profundidad en la tercera y cuarta década. (Harris E.1997)

McNamara,^(29,82) otorga mucho valor a la medición de la anchura intermolar, medida en la intersección del surco palatino con el margen gingival, como indicador del desarrollo de la base ósea maxilar. En condiciones normales la anchura intermolar en dentición mixta es de 34-35 mm y en la dentición permanente de un adulto de 36 a 39 mm.

2.2.7.1.2 DIMENSIÓN LONGITUDINAL

i. Profundidad del paladar

Korkhaus define la altura del paladar como la vertical al plano medio del rafe que se dirige desde la superficie palatina hasta el nivel del plano oclusal. Esta medida se realiza entre los puntos de referencia de la anchura posterior de la arcada dental de Pont. La altura palatina se mide en el plano sagital medio con relación al plano oclusal que pasa por los primeros molares superiores. Esta línea representa la distancia entre las rectas de unión del centro de la fosa de los primeros molares superiores y la superficie palatina. Dicha medida se realiza mediante el compás tridimensional de Korkhaus el cual me permite medir la altura palatina y la anchura intermolar de la arcada dental.⁽⁸¹⁾ (Fig.25)

Korkhaus valoró la forma palatina de acuerdo con el siguiente índice⁽⁸¹⁾ (1939):

$$\text{Índice de la Profundidad del Paladar} = \frac{\text{Profundidad del Paladar} \times 100}{\text{Distancia Intermolar}}$$

- El *valor medio* de este índice es del **42%**.
- *El índice aumenta en caso de elevación del paladar* con respecto al diámetro transversal del maxilar y *se reduce cuando el paladar se aplana*.

El paladar se eleva como síntoma cardinal de la compresión apical de las apófisis alveolares superiores, anomalía frecuente en sujetos con respiración bucal crónica, en raquitismo y en determinados malos hábitos de succión de los dedos.

Altura Palatina en Poblaciones Peruanas

En 1975 Santibañez Ríos⁽⁸⁴⁾ realizó un estudio en Lima en 1975 para determinar profundidad palatina mediante el Compás de Korkhaus y al evaluar a una población de 225 individuos, de 12 a 17 años de edad, se concluyó que el mayor porcentaje correspondía a la altura de **14 milímetros**, que es también el promedio de las poblaciones Europeas, en segundo lugar se situó la altura de 14.5 mm. (Fig.26)

Ancho de la Base Esquelética⁽⁸¹⁾

La anchura de la base esquelética maxilar se puede conocer por la anchura de la bóveda palatina en los modelos. La bóveda tendrá una anchura adecuada cuando sea aproximadamente equivalente a la longitud de la distancia intermolar, y será de una anchura estrecha cuando sea menor a la distancia intermolar. Éstas medidas nos ayudarán a reconocer mordidas cruzadas posteriores, ya sean dentales o esqueléticas. (Fig.27)

Investigaciones Morfológicas acerca del Techo del Paladar

Los estudios longitudinales han evaluado el crecimiento y la remodelación ósea. Con el propósito de evaluar las modificaciones durante el crecimiento, Lebret en 1971 condujo un estudio longitudinal de 30 sujetos comparando los trazados cefalométricos a los 5 años de edad y a los 18 años. El crecimiento en las edades intermedias fue de manera gradual ya que no existieron variaciones del rango interno de una manera evidente. Lebret escribió "El crecimiento palatino es en la misma cantidad durante la dentición mixta (6-12 años) y hasta después de la erupción del segundo molar (de los 12 a los 18 años)".

Knott y Johnson en 1970 condujeron una investigación en sujetos femeninos entre los 15 y 17 años. Los resultado mostraron que el promedio en el crecimiento en la altura del paladar por año de los 12 a los 15 años es menor que de los 5 a los 9 años. De los 15 a los 17 las medidas no cambian y la remodelación dentoalveolar parece haber terminado su actividad.

Howell en 1981 usó un índice palatino como expresión numérica de la altura palatina. Este es calculado dividiendo la altura entre la longitud del área de los premolares y molares en la dentición decidua, mixta y permanente. En éste estudio, el índice palatino se incrementó de la dentición decidúa a la permanente, pero el

incremento más significativo estadísticamente ocurrió en el área del primer molar. Este método es capaz de describir el tamaño del paladar pero no su forma, ya que un paladar en forma de V podría tener el mismo índice de un paladar más redondeado.

La literatura sobre la morfología maxilar resulta ser muy pobre cuando se busca información acerca de la forma del paladar y las maloclusiones. Los artículos disponibles son difícilmente comparables ya que los puntos considerados para las medidas cambian con los diferentes autores y con las maloclusiones.

Klami y Horowitz en 1979 presentaron un estudio con sujetos de edades entre los 11 y 16 años con mordida cruzada, las maloclusiones Clase I y Clase II se compararon con un grupo control. La altura del paladar fue medida en tres niveles del sector posterolateral: entre el primer y segundo premolar, entre el segundo premolar y el primer molar y entre el primer y segundo molar. Para cada nivel, se hicieron cinco medidas: una sobre el rafe medio, y cuatro laterales a éste simétricamente distanciados 2 mm. Desde el centro y entre ellas. Los pacientes con mordida cruzada bilateral tenían la misma morfología que en el grupo control. Los pacientes con mordida cruzada unilateral mostraron una asimetría vertical con una mayor altura del paladar en el lado patológico mientras que en el

grupo control no se encontró diferencias estadísticamente significativas.

Branislav en 1979 fue el primer autor en proponer la combinación de los datos cefalométricos y la morfología palatina. Sus conclusiones fueron que las variaciones del ángulo facial (FH/N-Pg) o del ángulo esfenoidal (SNBa) no tienen influencia en el desarrollo del techo del paladar y no están correlacionados con la altura facial, con el orificio piriforme y con las coanas. Además él concluyó que no había diferencias entre hombres y mujeres y que el tamaño vertical del paladar no cambia después de los 12 años de edad.

Beatrice Cioni en 1997, estudio 136 sujetos, 68 de sexo masculino y 68 de sexo femenino con una edad entre los 7 y los 18 años, seleccionados entre los pacientes del departamento de ortodoncia de la Universidad de Florencia. Este estudio evalúa las relaciones entre la forma del paladar y la morfología craneofacial para poner la forma y las dimensiones del arco dental en correlación con las diferentes tipologías faciales. Se ha encontrado significantes correlaciones entre el ancho y la profundidad del paladar con características esqueléticas verticales. Estos resultado traen consigo importantes implicaciones clínicas en lo que al diagnóstico se refiere; pudiendo concluir la existencia de una genérica pero fuerte interdependencia entre las condiciones de la morfología del techo del

paladar y las diferentes tipologías craneofaciales. Esta interdependencia es la más relevante si se compara con el débil o ausente de la tipología facial sagital para determinar la misma morfología.

2.3 FORMULACIÓN DEL PROBLEMA

¿Cuál es la forma del paladar duro según Korkhaus en niños con síndrome de Down de 7 a 18 años de edad en la ciudad de Lima-Perú?

2.4 JUSTIFICACIÓN

Las personas con Síndrome de Down presentan numerosas manifestaciones clínicas y sistémicas variadas. Ellas también tienen características estomatológicas particulares que las diferencian de la población general. Los rasgos orofaciales de las personas con Síndrome de Down contribuyen a que existan diversos problemas potenciales relacionados con los cuidados dentarios⁽¹³⁾.

La investigación encontrada nos servirá para crear un patrón de futuros trabajos y ampliar los conocimientos epidemiológicos de este tipo de síndrome.

Todo lo registrado nos ayudará para establecer tratamientos preventivos en diversos ámbitos como la ortodoncia y la

fonoaudiología, éste último debido a su gran aporte en el reconocimiento, evaluación y futuro tratamiento en los distintos transtornos del habla.

Al ser más propensos a la maloclusión este estudio permitirá reconocer alteraciones como mordidas cruzadas posteriores, ya sean dentales o esqueléticas.

También se sabe que en nuestro país no existen estudios que describan de manera homogénea la forma del paladar en este tipo de niños, por esta razón, surgió el interés de realizar la presente investigación basándose en un índice comparativo para llegar a un diagnóstico adecuado y a la vez contribuir con conocimientos propios de nuestra realidad; debido a que actualmente en el Perú existen pocas investigaciones de esta índole.

2.5. OBJETIVOS

2.5.1. OBJETIVO GENERAL

✓ Determinar la forma del paladar duro según Korkhaus en niños con Síndrome de Down de 7 a 18 años.

2.5.2. OBJETIVOS ESPECÍFICOS

✓ Determinar la distancia intermolar del paladar duro de niños con Síndrome de Down de 7 a 18 años según género y edad.

✓ Determinar la profundidad del paladar duro de niños con Síndrome de Down de 7 a 18 años según género y edad.

✓ Determinar la forma del paladar duro de niños con Síndrome de Down de 7 a 18 años según género y edad.

✓ Comparar la forma del paladar duro de niños con Síndrome de Down de 7 a 18 años con los valores establecidos por Korkhaus según género y edad.

2.6 SISTEMA DE VARIABLES:

✓ **Variable independiente** : Síndrome de Down

✓ **Variable dependiente** : Dimensiones del Paladar

- **Subvariables**

- Profundidad del paladar.
- Distancia Intermolar.
- Forma del Paladar.

	DIMENSIÓN	INDICADOR	ESCALA	CATEGORÍA
SÍNDROME DE DOWN	Alteración genética causado por la presencia de un cromosoma 21 extra, total o parcialmente.	Características clínicas	Nominal	-----

COVARIABLE	DIMENSIÓN	DEFINICIÓN	INDICADOR	ESCALA	CATEGORÍA
SEXO	-----	Conjunto de características físicas, biológicas y corporales con las que nacen los humanos, que los tipifica como hombres o mujeres.	Características sexuales primarias y secundarias.	Nominal	Masculino Femenino
EDAD	-----	Tiempo que ha vivido el paciente	Cantidad de años de vida en el momento de registro estudiado.	Intervalo-Discreta	De 7 a 10 De 11 a 14 De 15 a 18

III. MATERIALES Y MÉTODOS

3.1. Tipo de Investigación

Observacional, Prospectivo, Transversal y Descriptivo.

3.2. Población y Muestra

3.2.1 Población

La población total estudiada fue de 94 escolares, de los cuales 42 pertenecen al C.E.B.E. "Manuel Duato" del distrito de Los Olivos, 27 al C.E.B.E. 06 I.E "República Dominicana" del distrito de Cercado de Lima, 15 al C.E.B.E. "Santa Rosa" y 10 al C.E.B.E "El Progreso" ambos del distrito de Carabayllo; todos éstos en la ciudad de Lima-Perú.

3.2.2 Muestra

La muestra estuvo conformada por 30 escolares que asistieron a los colegios mencionados y que CUMPLÍAN LOS CRITERIOS DE INCLUSIÓN.

- **UNIDAD DE ANÁLISIS:** forma del paladar duro.
- **TIPO DE MUESTREO:** La muestra estuvo seleccionada en base a un método no probabilístico, por conveniencia e intencionalmente, y que cumplieron los criterios de selección de

la muestra.

- CRITERIOS DE SELECCIÓN DE LA MUESTRA:

- Criterios de inclusión

- ✓ Pacientes con diagnóstico médico de Síndrome de Down.
 - ✓ Pacientes entre 7 y 18 años de edad.
 - ✓ Pacientes de ambos sexos.
 - ✓ Pacientes que asistan a los centros de educación básica especial en la ciudad de Lima-Perú.
 - ✓ Pacientes que acepten voluntariamente formar parte de la investigación así como también sus madres o apoderados.

(Anexo 3)

- Criterios de exclusión

- ✓ Pacientes con alguna patología sistémica asociada (diabetes, hipertensión o autismo).
 - ✓ Pacientes que fueron sometidos a tratamiento ortodóntico previo.
 - ✓ Pacientes con pérdida de las primeras molares permanentes.
 - ✓ Pacientes que presentasen alteraciones en el paladar o zonas circundantes (paladar hendido o fisurado).

3.3 Materiales

- ✓ Se utilizaron ambientes de cada colegio para la toma de modelos y un consultorio particular para las medidas con el compás de Korkhaus.

- ✓ Se utilizaron los siguientes instrumentos:
 - Útiles de escritorio y ficha para la recolección y registro de datos.
 - Material para el registro y confección de los modelos de estudio.
 - Un compás de punta seca para medir los anchos mesiodistales de los dientes anterosuperiores.
 - Un compás de Korkhaus debidamente calibrado para medir el ancho intermolar y la profundidad de paladar.
 - Una cámara fotográfica para el registro fotográfico de los modelos de estudio y de los procedimientos realizados.
 - Una computadora para realizar el análisis informático de los datos recolectados durante el estudio.

3.4. Métodos

3.4.1. Procedimientos y Técnica

3.4.1.1 Registro de las Dimensiones Transversales del Arco Dentario Superior

La dimensión transversal intermolar fue determinada por la distancia entre el punto de cruce de la fisura transversal con la fisura vestibular de las primeras molares permanentes.

La profundidad de paladar se define como la vertical al plano medio del rafe que se dirige desde la superficie palatina hasta el nivel del plano oclusal.

La altura palatina se mide en el plano sagital medio con relación al plano oclusal que pasa por los primeros molares superiores. Esta línea representa la distancia entre las rectas de unión del centro de la fosa de los primeros molares superiores y la superficie palatina. Ambas medidas se realizaron mediante el compás tridimensional de Korkhaus (Anexo 4).

3.4.1.2 Registro de Datos Adicionales

Se registraron la edad en el momento de la toma de registro y el sexo de cada paciente.

Estos datos se consignaron en la ficha que fue confeccionada con este propósito (Ver Anexo 2).

3.5 Análisis de Datos

Los datos encontrados en la toma de registro maxilar de los niños fueron depositados en fichas individuales elaboradas previamente con este fin y depositados en una tabla matriz.

El procesamiento y análisis de datos se realizó utilizando el programa SPSS versión 21.0

Para el análisis estadístico de los datos se realizó la prueba univariada de distribución de frecuencias para establecer la relación entre las variables dependientes y las independientes, la prueba de Chi-cuadrado para observar si existe significancia estadística entre las variables: edad, sexo y forma de paladar; la prueba de ANOVA para observar si existe relación entre las variables: edad y las dimensiones del paladar; la prueba de t-student para relacionar las variables: sexo con las dimensiones del paladar y el Intervalo de confianza RR al 95%.

IV. RESULTADOS

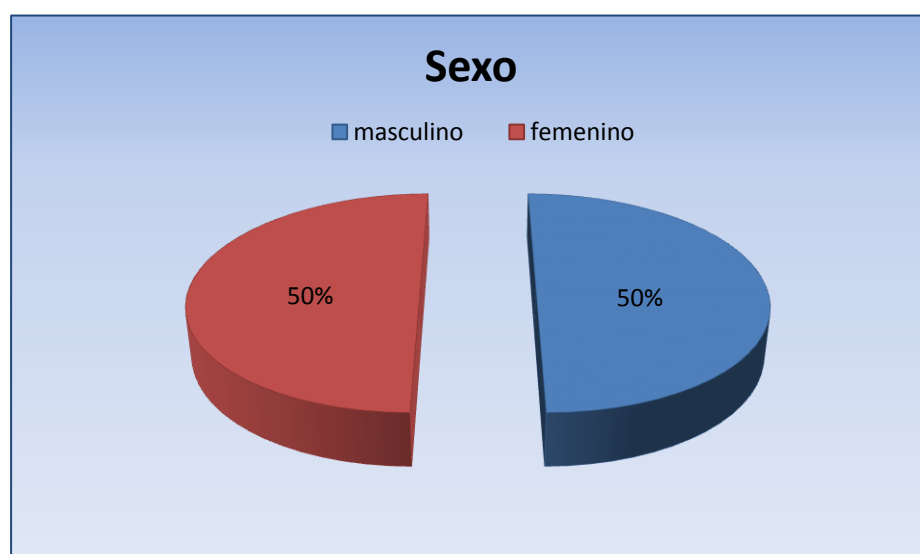
El presente estudio evaluó modelos de estudio de un total de 30 niños con Síndrome de Down de 7 a 18 años que acudieron a los centros educativos especiales en la ciudad de Lima-Perú.

En la muestra estudiada se observa que el 50% de la población corresponde al sexo masculino, y el otro 50% es de sexo femenino. Ver Tabla 1 y Gráfico 1.

Tabla 1. Cantidad de niños con Síndrome de Down según sexo.

Sexo		
	Frecuencia	Porcentaje
masculino	15	50%
femenino	15	50%
Total	30	100%

Gráfico 1. Cantidad de niños con Síndrome de Down según sexo.

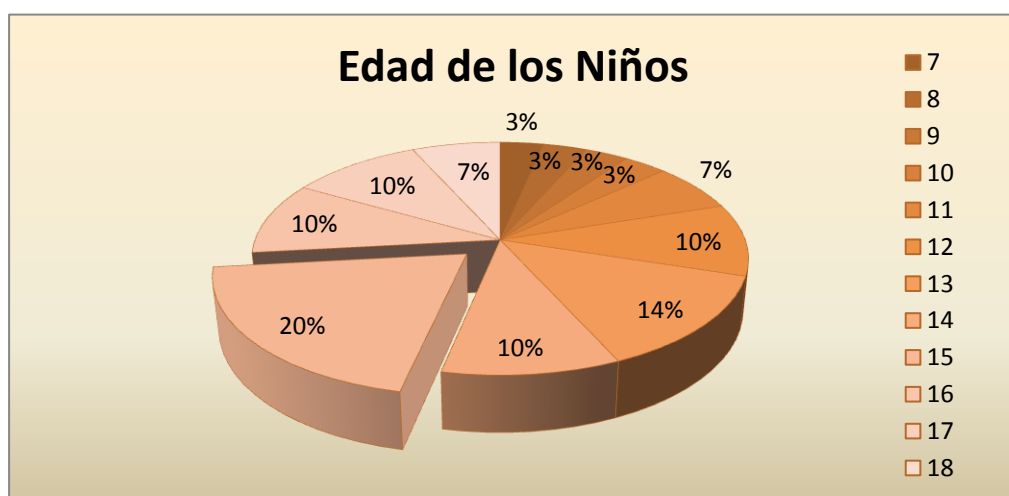


En la muestra estudiada se halló que el 3.3% de escolares tienen 7 años, el mismo porcentaje para los de 8, 9 y 10 años, 6.7% tienen 11 años así como para los de 18 años, el 10 % tienen 12 años, el mismo porcentaje para los de 14, 16 y 17 años, el 13.3% tienen 13 años y el 20% tienen 15 años. Ver Tabla 2 y Gráfico 2.

Tabla 2. Cantidad de niños con Síndrome de Down según edad.

Edad de los niños		
	Frecuencia	Porcentaje
7	1	3.3%
8	1	3.3%
9	1	3.3%
10	1	3.3%
11	2	6.7%
12	3	10.0%
13	4	13.3%
14	3	10.0%
15	6	20.0%
16	3	10.0%
17	3	10.0%
18	2	6.7%
Total	30	100.0%

Gráfico 2. Cantidad de niños con Síndrome de Down según edad.

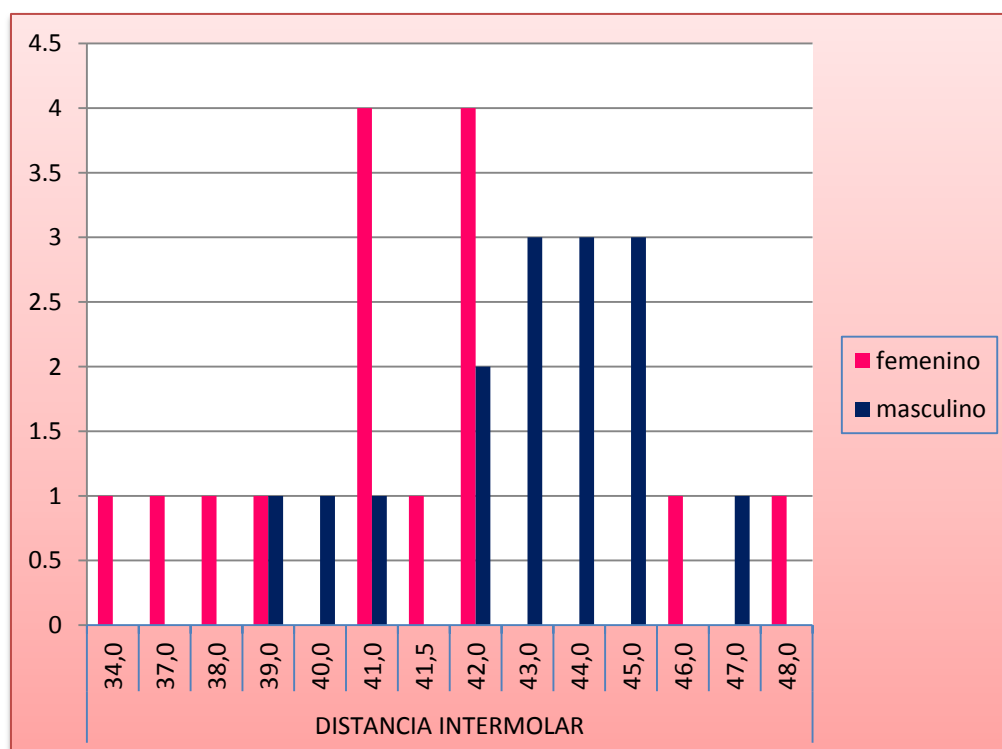


Para la distancia intermolar según el sexo, en el grupo de las niñas se obtuvo con mayor frecuencia de datos las medidas de 41 y 42 mm en comparación con el sexo masculino en donde las medidas fueron de 43, 44 y 45 mm. Ver Tabla 3 y Gráfico 3.

Tabla 3. Distancia intermolar en niños con Síndrome de Down según sexo.

	DISTANCIA INTERMOLAR													
	34,0	37,0	38,	39,0	40,	41,0	41,5	42,0	43,0	44,0	45,0	46,0	47,0	48,0
Femenino	1	1	1	1	0	4	1	4	0	0	0	1	0	1
masculino	0	0	0	1	1	1	0	2	3	3	3	0	1	0
TOTAL	1	1	1	2	1	5	1	6	3	3	3	1	1	1

Gráfico 3. Distancia intermolar en niños con Síndrome de Down según sexo.

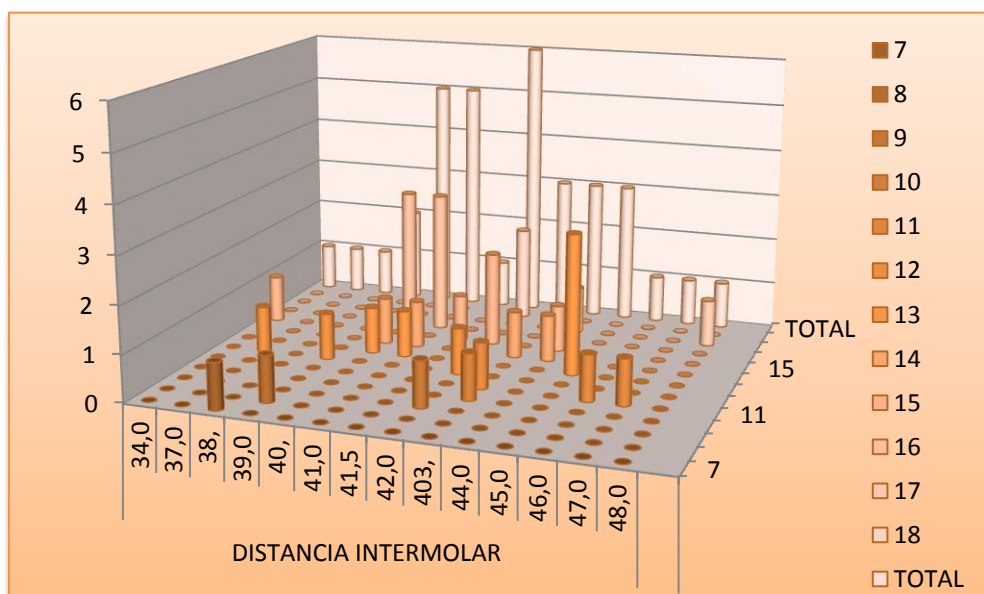


Para la distancia intermolar según la edad se obtuvo con mayor frecuencia de datos, las medidas de 40 y 41mm en la edad de 16 años y 45 mm en la edad de 13 años. Ver Tabla 4 y Gráfico 4.

Tabla 4. Distancia Intermolar en niños con Síndrome de Down según edad.

	DISTANCIA INTERMOLAR														
	34,0	37,0	38,	39,0	40,0	41,0	41,5	42,0	40,3	44,0	45,0	46,0	47,0	48,0	
7	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
8	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
9	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	
10	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	
11	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	1	1	0	
12	0	1	0	1	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	
13	0	0	0	0	1	1	0	0	0	0	3	0	0	0	
14	0	0	0	0	1	1	0	0	1	1	0	0	0	0	
15	1	0	0	0	0	0	1	2	0	1	0	0	0	0	
16	0	0	0	0	3	3	0	0	0	0	0	0	0	0	
17	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	1	
18	0	0	0	0	0	0	0	2	0	0	0	0	0	0	
TOTAL	1	1	1	2	5	5	1	6	3	3	3	1	1	1	

Gráfico 4. Distancia Intermolar en niños con Síndrome de Down según edad.



En la muestra estudiada se encontró que las medidas promedio de distancia intermolar para niñas es de 41 mm y para niños 43.1mm.

También se encontró que las medidas promedio de la distancia intermolar fue: en niñas de 7 años 38 mm, de 8 años 39 mm y de 9 años 42 mm, en niños de 10 años 43 mm, en niñas de 11 años 46 mm, en niños de 11 años 43 mm, en niñas de 12 años 37 mm, en niños de 12 años 40.5 mm, en niñas de 13 años 41 mm, en niños de 13 años 45 mm, en niñas de 14 años 41 mm, en niños de 14 años 43.5 mm, en niñas de 15 años 39.9 mm, en niños de 15 años 42 mm, en niñas y niños de 16 años 41 mm, en niñas de 17 años 48 mm, en niños de 17 años 45.5 mm, en niñas y niños de 18 años 42 mm. Ver Tabla 5.

Tabla 5. Distancia intermolar en niños con Síndrome de Down según sexo y edad.

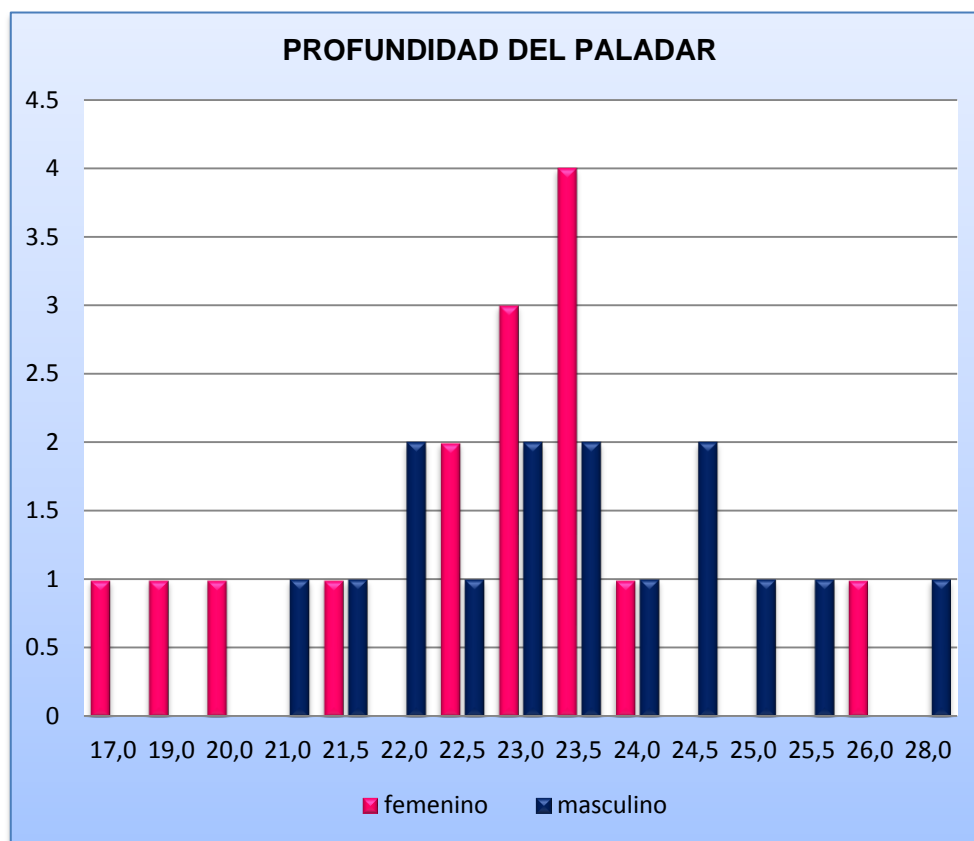
DISTANCIA INTERMOLAR													
Sexo/Edad	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	PROMEDIO
FEMENINO	38.0 mm	39.0 mm	42.0 mm	--	46.0 mm	37.0 mm	41.0 mm	41.0 mm	39.9 mm	41.0 mm	48.0 mm	42.0 mm	41.0 mm
MASCULINO	--	--	--	43.0 mm	43.0 mm	40.5 mm	45.0 mm	43.5 mm	42.0 mm	41.0 mm	45.5 mm	42.0 mm	43.1 mm

Para la profundidad del paladar según el sexo, en el grupo de las niñas se obtuvo con mayor frecuencia de datos la medida de 23,5 mm en comparación con el sexo masculino en donde las medidas fueron de 22, 23, 23,5 y 24,5 mm. Ver Tabla 6 y Gráfico 5.

Tabla 6. Profundidad del paladar duro en niños con Síndrome de Down según sexo.

	PROFUNDIDAD DEL PALADAR														
	17,0	19,0	20,0	21,0	21,5	22,0	22,5	23,0	23,5	24,0	24,5	25,0	25,5	26,0	28,0
femenino	1	1	1	0	1	0	2	3	4	1	0	0	0	1	0
masculino	0	0	0	1	1	2	1	2	2	1	2	1	1	0	1
TOTAL	1	1	1	1	2	2	3	5	6	2	2	1	1	1	1

Gráfico 5. Profundidad del paladar duro en niños con Síndrome de Down según sexo.

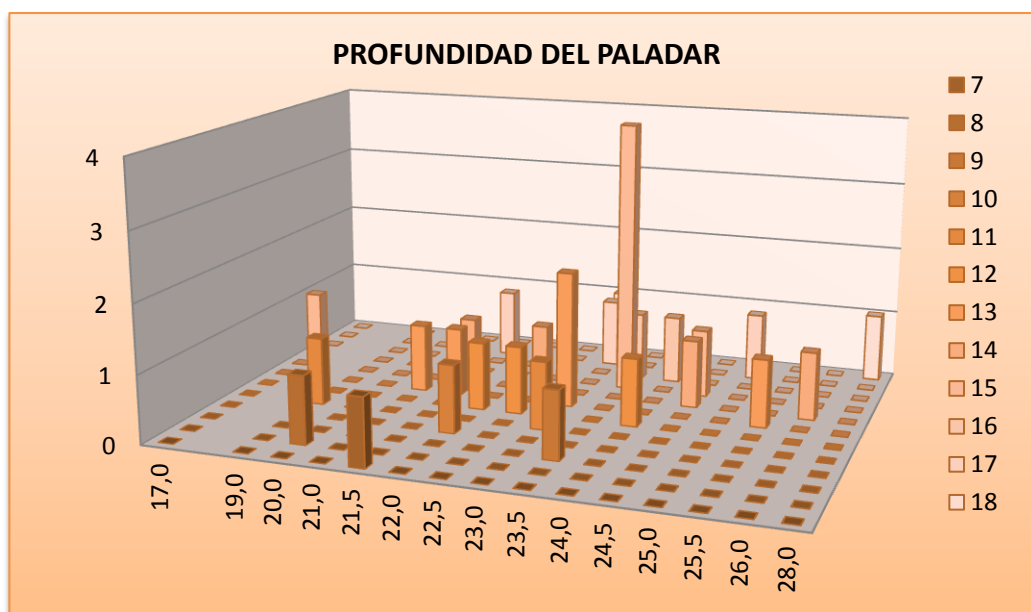


Para la profundidad del paladar según la edad se obtuvo con mayor frecuencia de datos, las medidas de 23,5 mm en la edad de 15 años y 23 mm en la edad de 13 años. Ver Tabla 7 y Gráfico 6.

Tabla 7. Profundidad del paladar duro en niños con Síndrome de Down según edad.

	PROFUNDIDAD DEL PALADAR														
	17,0	19,0	20,0	21,0	21,5	22,0	22,5	23,0	23,5	24,0	24,5	25,0	25,5	26,0	28,0
7	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
8	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
9	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0
10	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0
11	0	1	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0
12	0	0	0	0	0	1	1	0	0	1	0	0	0	0	0
13	0	0	0	1	1	0	0	2	0	0	0	0	1	0	0
14	0	0	0	0	1	0	1	0	0	0	1	0	0	1	0
15	1	0	0	0	0	0	0	0	4	0	1	0	0	0	0
16	0	0	0	0	0	0	1	0	1	1	0	0	0	0	0
17	0	0	0	0	1	0	0	1	0	0	0	1	0	0	0
18	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	1
TOTAL	1	1	1	1	2	2	3	5	6	2	2	1	1	1	1

Gráfico 6. Profundidad del paladar duro en niños con Síndrome de Down según edad.



En la muestra estudiada se encontró que las medidas promedio de profundidad de paladar duro para niñas es de 22.4 mm y para niños 23.6 mm.

También se encontró que las medidas promedio de la distancia intermolar fue: en niñas de 7 años 21.5 mm, de 8 años 20 mm y de 9 años 23.5 mm, en niños de 10 años 22 mm, en niñas de 11 años 19 mm, en niños de 11 años 23 mm, en niñas de 12 años 22.5 mm, en niños de 12 años 23 mm, en niñas de 13 años 23 mm, en niños de 13 años 23.2 mm, en niñas de 14 años 26 mm, en niños de 14 años 23.5 mm, en niñas de 15 años 21.8 mm, en niños de 15 años 24 mm, en niñas de 16 años 23.3 mm, en niños de 16 años 23.5 mm, en niñas de 17 años 23 mm, en niños de 17 años 23.3 mm, en niñas de 18 años 23 mm y niños de 18 años 28 mm. Ver Tabla 8.

Tabla 8. Profundidad del paladar en niños con Síndrome de Down según sexo y edad.

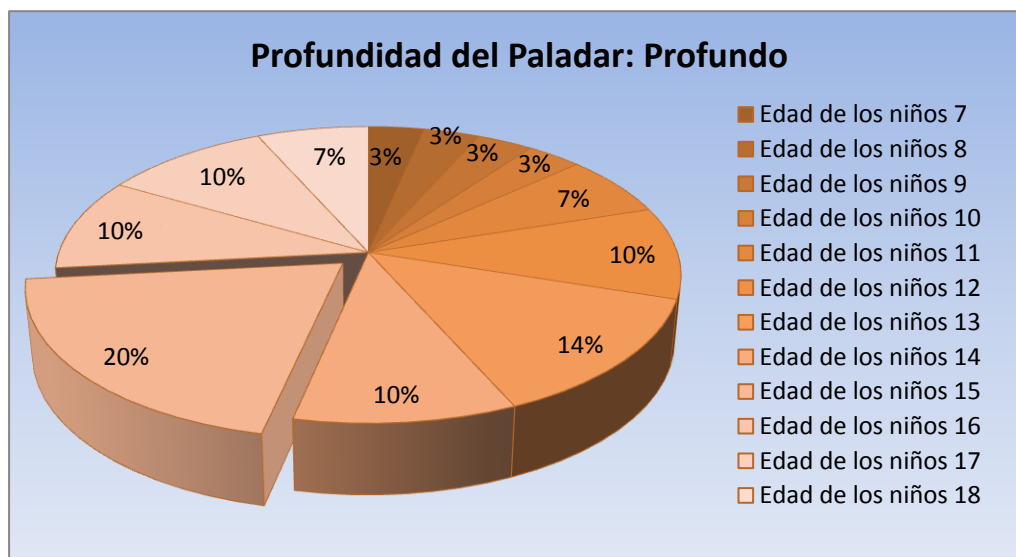
PROFUNDIDAD DEL PALADAR													
Sexo/Edad	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	PROMEDIO
FEMENINO	21.5 mm	20.0 mm	23.5 mm	--	19.0 mm	22.5 mm	23.0 mm	26.0 mm	21.8 mm	23.3 mm	23.0 mm	23.0 mm	22.4 mm
MASCULINO	--	--	--	22.0 mm	23.0 mm	23.0 mm	23.2 mm	23.5 mm	24.0 mm	23.5 mm	23.3 mm	28.0 mm	23.6 mm

En la Tabla 9 se analizó los promedios de la profundidad del paladar según edad y se encontró que todos nuestros casos son mayores a nuestro referente teórico de 14 mm dando como resultado que todos los paladares son profundos con una medida promedio de 22.8 mm. (Ver Gráfico 7).

Tabla 9. Promedios de profundidad del paladar en niños con Síndrome de Down según edad.

PROFUNDIDAD DEL PALADAR	
Edad de los niños	Profundo (> 14 mm)
7	21.5 mm
8	20.0 mm
9	23.5 mm
10	22.0 mm
11	21.0 mm
12	22.8 mm
13	23.1 mm
14	24.8 mm
15	22.9 mm
16	23.4 mm
17	23.2 mm
18	25.5 mm
TOTAL (Promedio)	22.8 mm

Gráfico 7. Profundidad del paladar duro en niños con Síndrome de Down según edad.

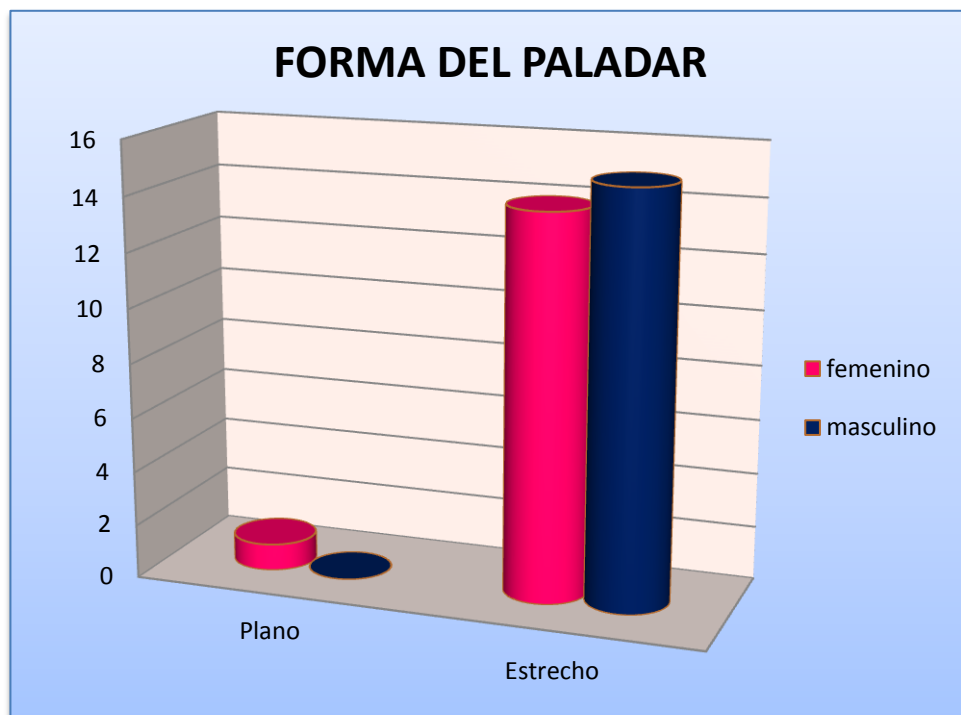


En la muestra estudiada se observó que el 96.7% del total de la muestra presentó una forma de paladar estrecha, siendo el 52% para el sexo masculino y el otro 44.7% al sexo femenino; y el restante 3.3 % presentó una forma de paladar plana. Ver Tabla 10 y Gráfico 8.

Tabla 10. Forma del paladar duro en niños con Síndrome de Down según sexo.

FORMA DEL PALADAR		
	Plano	Estrecho
femenino	1	14(48%)
masculino	0	15(52%)
TOTAL	1(3.3%)	29(96.7%)

Gráfico 8. Forma del paladar duro en niños con Síndrome de Down según sexo.

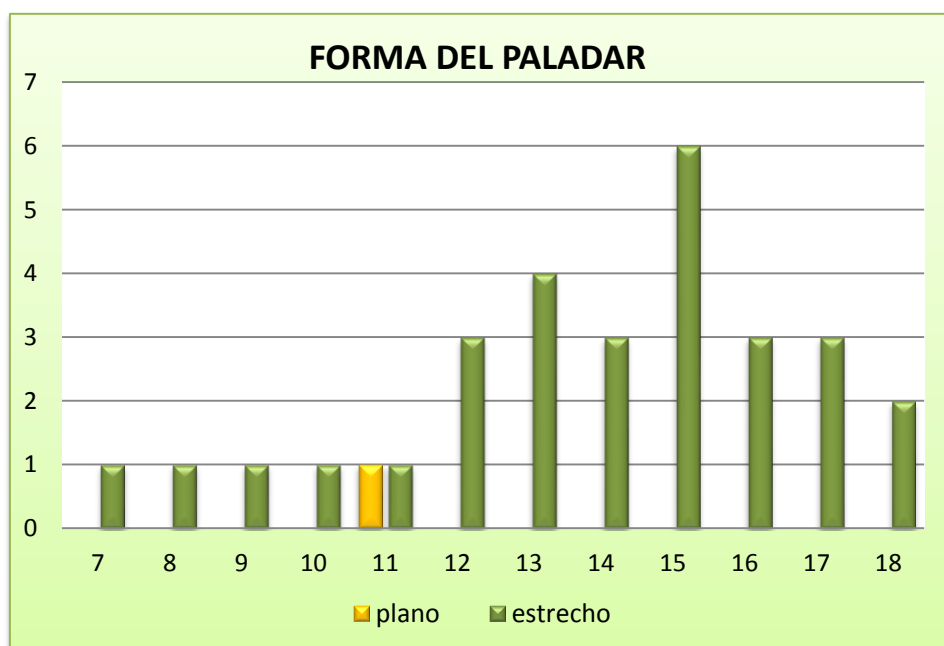


Para la forma del paladar duro según la edad se obtuvo con mayor frecuencia de datos la forma estrecha; se presentó en 6 casos a la edad de 15 años y en 4 casos a la edad de 13 años. Ver Tabla 11 y Gráfico 9.

Tabla 11. Forma del paladar duro en niños con Síndrome de Down según edad.

	FORMA DEL PALADAR	
	plano	estrecho
7	0	1
8	0	1
9	0	1
10	0	1
11	1	1
12	0	3
13	0	4
14	0	3
15	0	6
16	0	3
17	0	3
18	0	2
TOTAL	1	29

Gráfico 9. Forma del paladar duro en niños con Síndrome de Down según edad.

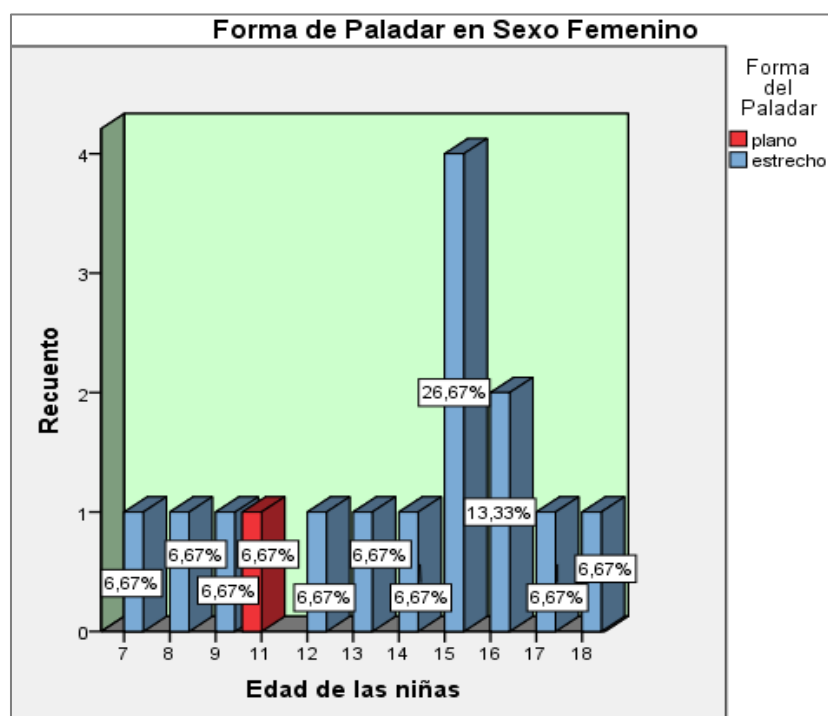


Del total de niñas el 93,3% presenta una forma de paladar estrecha de 7 a 18 años excepto las de 11 años q representan el 6.7% con una forma plana. Ver Tabla 12 y Gráfico 10.

Tabla 12. Forma del paladar duro en niñas con Síndrome de Down según edad.

Edad de las niñas * Forma del Paladar				
		Forma del Paladar		Total
		plano	estrecho	
Edad de las niñas	7	0 (0,0%)	1 (7,1%)	1 (6,7%)
	8	0 (0,0%)	1 (7,1%)	1 (6,7%)
	9	0 (0,0%)	1 (7,1%)	1 (6,7%)
	11	1 (100,0%)	0 (0,0%)	1 (6,7%)
	12	0 (0,0%)	1 (7,1%)	1 (6,7%)
	13	0 (0,0%)	1 (7,1%)	1 (6,7%)
	14	0 (0,0%)	1 (7,1%)	1 (6,7%)
	15	0 (0,0%)	4 (28,6%)	4 (26,7%)
	16	0 (0,0%)	2 (14,3%)	2 (13,3%)
	17	0 (0,0%)	1 (7,1%)	1 (6,7%)
	18	0 (0,0%)	1 (7,1%)	1 (6,7%)
Total		1 (6,7 %)	14 (93,3%)	15 (100,0%)

Gráfico 10. Forma del paladar duro en niñas con Síndrome de Down según edad.

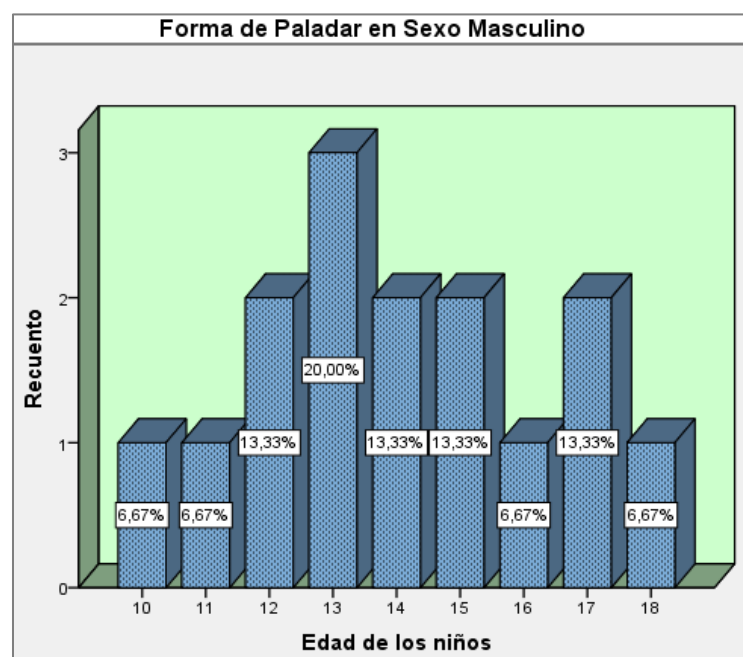


Del total de niños el 100% presenta una forma de paladar estrecha de los cuales el 20 % lo presentan los niños de 13 años y el 13.3% lo presentan los niños de 12, 14, 15 y 17 años y el 6.7% lo presentan niños de 10, 11, 16 y 18 años. Ver Tabla 13 y Gráfico 11.

Tabla 13. Forma del paladar duro en niños con Síndrome de Down según edad.

Forma del Paladar		
Estrecho		
Edad de los niños	10	1 (6.7%)
	11	1 (6.7%)
	12	2 (13.3%)
	13	3 (20.0%)
	14	2 (13.3%)
	15	2 (13.3%)
	16	1 (6.7%)
	17	2 (13.3%)
	18	1 (6.7%)
Total		15 (100.0%)

Gráfico 11. Forma del paladar duro en niños con Síndrome de Down según edad.

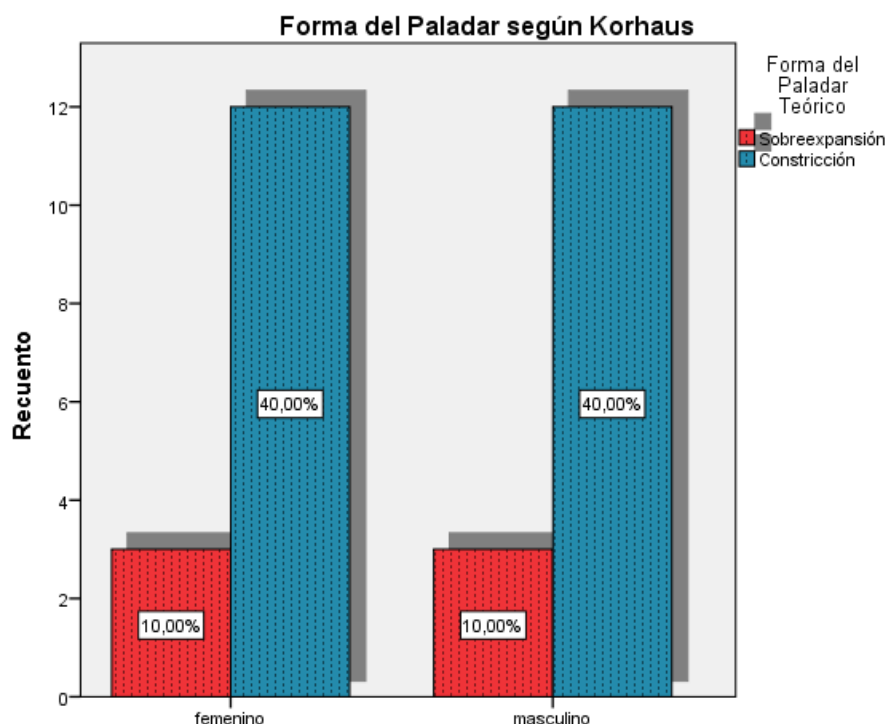


Para la forma de paladar según Korkhaus con el sexo, encontramos que al comparar el valor teórico dado por el índice de Korkhaus y la medida real obtenida de los modelos de estudio se mostraban las desviaciones de la norma, es decir, los casos de constricción o sobreexpansión. En esta muestra obtuvimos el 80% de constricción y el 20% de sobreexpansión tanto para el sexo femenino como para el masculino. Ver Tabla 14 y Gráfica 12.

Tabla 14. Comparación entre el índice de Korkhaus y el valor real para la forma del paladar en niños con Síndrome de Down según sexo.

		FORMA DEL PALADAR SEGÚN KORKHAUS		
		SOBREEXPANSIÓN	CONSTRICCIÓN	Total
Sexo	femenino	3 (20,0%)	12 (80,0%)	15 (100,0%)
	masculino	3 (20,0%)	12 (80,0%)	15 (100,0%)
TOTAL		6 (20,0%)	24 (80,0%)	30 (100,0%)

Gráfico 12. Comparación entre el índice de Korkhaus y el valor real para la forma del paladar en niños con Síndrome de Down según sexo.

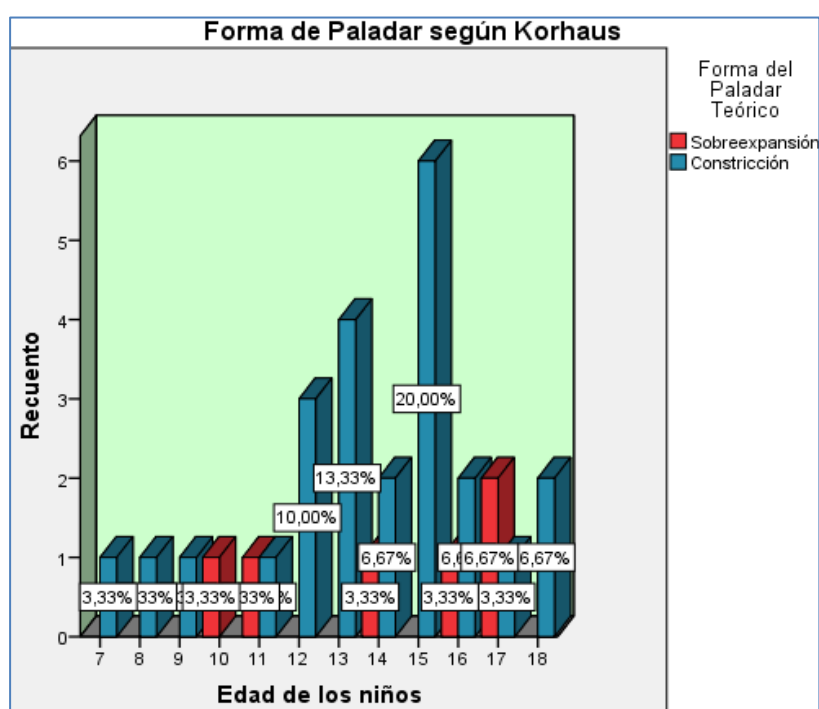


Para la forma de paladar según el índice de Korkhaus con la edad, encontramos que el 20% de constricción en niños de 15 años y el 6,7% de sobreexpansión en niños de 17 años. Ver Tabla 15 y Gráfica 13.

Tabla 15. Comparación entre el índice de Korkhaus y el valor real para la forma del paladar en niños con Síndrome de Down según edad.

FORMA DEL PALADAR SEGÚN KORHAUS				
		SOBREEXPANSIÓN	CONSTRICCIÓN	Total
Edad	7	0 (0,0%)	1 (4,2%)	1 (3,3%)
	8	0 (0,0%)	1 (4,2%)	1 (3,3%)
	9	0 (0,0%)	1 (4,2%)	1 (3,3%)
	10	1 (16,7%)	0 (0,0%)	1 (3,3%)
	11	1 (16,7%)	1 (4,2%)	2 (6,7%)
	12	0 (0,0%)	3 (12,5%)	3 (10,0%)
	13	0 (0,0%)	4 (16,7%)	4 (13,3%)
	14	1 (16,7%)	2 (8,3%)	3 (10,0%)
	15	0 (0,0%)	6 (25,0%)	6 (20,0%)
	16	1 (16,7%)	2 (8,3%)	3 (10,0%)
	17	2 (33,3%)	1 (4,2%)	3 (10,0%)
	18	0 (0,0%)	2 (8,3%)	2 (6,7%)
Total		6 (100,0%)	24 (100,0%)	30 (100,0%)

Gráfica 13. Comparación entre el índice de Korkhaus y el valor real para la forma del paladar en niños con Síndrome de Down según edad.



V. DISCUSIÓN

La forma general del cráneo depende de un desarrollo armonioso de las unidades craneofaciales individuales: los huesos, los dientes y las funciones musculares. Las anomalías craneofaciales son bastante características y comunes en todos los individuos con síndrome de Down⁽¹¹⁾. Éstas se refieren principalmente a la reducción global de tamaño del cráneo, a un pequeño tercio medio facial y a la reducción de maxilar así como de la mandíbula. La hipotonía general es uno de los rasgos característicos de este tipo de individuos y se expresa sobre todo en la edad temprana de desarrollo postnatal. La hipotonía afecta a los músculos orofaciales y la lengua, que tienen una importante influencia en la conformación general de la forma del paladar duro.⁽⁹⁾

Cabe resaltar que no se han encontrado estudios similares que registren todas las variables presentadas. Muchos autores mencionan ciertas características como descripción general de los pacientes con síndrome de Down, pero no presentan valores estadísticos que las respalden.

Muchos estudios que evalúan dichas características especiales en pacientes con síndrome de Down presentan muestras pequeñas. Togasawa y col.⁽⁸⁵⁾ en un estudio sobre la actividad muscular en pacientes con síndrome de Down afirman que la mayor dificultad en realizar un estudio con éste tipo de pacientes es conseguir una muestra grande debido a la poca

cooperación y atención por parte de los pacientes para la recolección de información. En dicho estudio la muestra fue de 5 pacientes con síndrome de Down. Sindoor y Flanagan⁽⁸⁾ evalúan las posibilidades de tratamiento ortodóntico con una muestra de 1 paciente. Becker, Shapira y Chaushu⁽⁸⁶⁾ evalúan el nivel de satisfacción luego de un tratamiento de ortodoncia con una muestra de 27 pacientes en el 2000, y 37 pacientes en el 2001. De manera similar la muestra total en nuestro estudio es de 30 pacientes con síndrome de Down.

En cuanto al promedio total de la distancia intermolar encontramos una medida de 42 mm mucho menor en comparación a la obtenida por Santibáñez R.⁽⁸⁴⁾ de 55 mm. (Tabla 5)

Defraia y col.⁽⁷⁶⁾ obtuvo valores promedio mayores para los individuos de sexo masculino que para los de sexo femenino, en nuestra muestra observamos que para la distancia intermolar según sexo el promedio de datos del sexo masculino fue de 43.1 mm y el del femenino fue de 41.0 mm, siendo esta diferencia significativamente estadística, siendo el p valor = 0.049 (< 0.05). (Tabla 3 y Gráfico 3).

Moyers y col.⁽⁷⁰⁾ al igual que Lux y col.⁽⁷³⁾ obtuvieron valores promedio de las distancias intermolares según el sexo y la edad desde los 7 a los 15 años, al compararlos con nuestra muestra obtuvimos que las medidas según sexo y edad son menores a las halladas por estos autores, resultados que podrían ser entendidos debido a la gran diferencia en tamaño de muestra

que utilizaron dichos autores, metodología utilizada y diferencia de razas. Lo que indica la marcada disminución en el desarrollo transversal de la zona posterior del arco maxilar de estos pacientes como lo menciona también Bhagyalaksmi y col⁽¹⁷⁾ en su estudio de casos y controles.(Tabla 4 y Gráfico 4).

En cuanto al promedio total de la profundidad del paladar encontramos una medida de 22.8 mm mucho mayor en comparación a la hallada por Santibáñez R.⁽⁸⁴⁾ de 14 mm que nos sirvió como referente teórico de normalidad.(Tabla 8).

Louly y col.⁽⁷⁸⁾ evaluó las dimensiones de los arcos dentales en niños brasileños utilizando el ortómetro de Korkhaus y un calibrador digital. Concluyó que los varones tenían una profundidad palatina significativamente mayor al de las mujeres en un rango de edad de 9 a 12 años, en nuestra muestra encontramos los mismos resultados 23.0 mm como promedio para los hombres y 20.8 mm para las mujeres, pero al ser una muestra pequeña no encontramos diferencia significativa siendo el p valor = 0.15 (> 0.05). (Tabla 7 y Gráfico 6).

Autores como Sindoor D. Fayetteville N.⁽⁸⁾, Miki P.⁽¹⁹⁾, Bhagyalaksmi y col⁽¹⁷⁾ y Dellavia C.⁽¹⁸⁾ afirman que los pacientes con síndrome de Down presentan una disminución en el largo y ancho; y un aumento en la profundidad del paladar duro debido al pobre desarrollo del tercio medio facial; en nuestra muestra como todos los casos fueron paladares de tipo

profundo hubo una diferencia significativa del 100.0% tanto para la edad como para el sexo.(Tabla 9 y Gráfico 7).

Acevedo y col.⁽¹⁶⁾ encontró que una de las variaciones más frecuentes en este tipo de pacientes fue la forma de paladar estrecha, obtuvo 370 casos lo que hace un 69.4% de los niños atendidos en total. Skrinjaric y col.⁽⁹⁾ encontró una frecuencia significativamente alta de 38.1% de la forma estrecha en niños de 3 a 14 años mencionando además que la frecuencia de esta forma va disminuyendo con la edad, en nuestra muestra encontramos un 96.7% de la forma estrecha, perteneciéndole un 52% al sexo masculino y un 44.7% al sexo femenino, no encontrándose una diferencia estadísticamente significativa con un p valor = 0.309 (> 0.05) entre la forma de paladar y sexo.(Tabla 10 y Gráfico 8).

Panchón-Ruiz y col.⁽²⁰⁾ examinó la forma del paladar en 57 pacientes españoles con síndrome de Down de edades comprendidas entre 18 y 36 años. Concluyó que la forma de paladar en sentido sagital se ajusta a una forma paraboloide elíptica.

Dellavia C.⁽¹⁸⁾ encontró que la forma del paladar se vio influenciada por el síndrome de Down aunque se requiere verificar con muestras más grandes.

Aunque no se han encontrado estudios que relacionen el síndrome de Down con el índice dentario de Korkhaus⁽⁸¹⁾, el objetivo de éstos resultados fueron mostrar las desviaciones de la forma del paladar que se presentaron al comparar la distancia intermolar ideal dada por Korkhaus y la obtenida directamente de nuestros modelos de estudio a través del compás de Korkhaus, es decir, darnos los casos de constricción y de sobreexpansión del maxilar⁽⁸¹⁾.

Realizando la evaluación de la forma de paladar según Korkhaus y el sexo obtuvimos un 80% de constricción y el 20% de sobreexpansión tanto para el sexo femenino como masculino, al realizar la prueba de chi-cuadrado se observó que no existió una relación estadísticamente significativa por ser muestras homogéneas.(Tabla 14 y Gráfico 12).

De igual manera al hacer la evaluación de la forma de paladar según Korkhaus y la edad obtuvimos que el 20% de niños de 15 años presentan constricción y el 6,7% de niños de 17 años presentan sobreexpansión, al realizar la prueba de chi-cuadrado se observó que no existió una relación estadísticamente significativa por ser una muestra pequeña. (Tabla 15 y Gráfico 13).

VI. CONCLUSIONES

En el presente estudio se concluyó que:

- A. El promedio total de la distancia intermolar encontrada por nuestro estudio fue menor en comparación a otros estudios internacionales hechos por Santibañez R. ⁽⁸⁴⁾, Defraia y col ⁽⁷⁶⁾, Moyers y col ⁽⁷⁰⁾, Lux y col ⁽⁷³⁾ y Bhagyalaksmi y col ⁽¹⁷⁾.
- B. El sexo masculino presenta una mayor distancia intermolar con una medida de 43.1 mm con respecto a 41.0 mm que corresponde al sexo femenino, siendo esta diferencia significativamente estadística.
- C. Existe una marcada disminución en el desarrollo transversal de la zona posterior del arco maxilar de los pacientes con síndrome de Down.
- D. El promedio total de la profundidad del paladar encontrada por nuestro estudio fue mucho mayor en comparación a estudios hechos por Santibañez R. ⁽⁸⁴⁾, Louly y col ⁽⁷⁸⁾, Sindoor D. Fayeteville N. ⁽⁸⁾, Miki P. ⁽¹⁹⁾, Bhagyalaksmi y col ⁽¹⁷⁾ y Dellavia ⁽¹⁸⁾.
- E. El sexo masculino presenta una mayor profundidad del paladar con una medida de 23.6 mm con respecto a 22.4 mm que corresponde al sexo femenino, no siendo esta diferencia significativamente estadística por ser una muestra pequeña.

- F. Los pacientes con síndrome de Down presentan una disminución en el largo y ancho; y un aumento en la profundidad del paladar duro debido al pobre desarrollo del tercio medio facial.
- G. La forma de paladar estrecha fue la que se obtuvo en mayor porcentaje en nuestra muestra teniendo mucha relación con las obtenidas por Acevedo y col ⁽¹⁶⁾, Skrinjaric y col ⁽⁹⁾.
- H. La comparación entre el índice dentario de Korkhaus y el valor real de la distancia intermolar de los modelos nos dio las desviaciones de la forma de paladar, pero en nuestro caso no hallamos diferencias estadísticas por ser muestras iguales y pequeñas.
- I. No existen estudios en pacientes con síndrome de Down que presenten muestras grandes.

VII. RECOMENDACIONES

- A. Realizar estudios longitudinales de casos y controles, asociando el síndrome Down como factor de alteración en las dimensiones del paladar.
- B. Difundir este estudio, con el afán de que se conozca el problema estomatológico que presentan los pacientes con síndrome Down como es la forma de paladar estrecha, para establecer una programación y planificación que se fundamente en la prevención del problema.
- C. Impulsar nuevas investigaciones con este tipo de pacientes a nivel de otras regiones del país para establecer un análisis global del problema.
- D. Instruir a las nuevas generaciones de profesionales a enfocarse en educación preventiva de salud bucal en pacientes con síndrome de Down.

VIII. RESUMEN

Las personas con síndrome de Down presentan numerosas manifestaciones clínicas y sistémicas variadas. Ellas también tienen características estomatológicas particulares que las diferencian de la población general. Los rasgos orofaciales de las personas con Síndrome de Down contribuyen a que existan diversos problemas potenciales relacionados con los cuidados dentarios. Esto conlleva a una mayor demanda de atención dental de dicha población, y a una mayor necesidad de conocimientos y habilidades especiales por parte de los odontólogos. El propósito de este estudio es determinar las dimensiones del paladar duro según el índice de Korkhaus en niños con síndrome de Down de 7 a 18 años, para poder plantear mejores planes de tratamiento.

El estudio de tipo transversal-descriptivo, se realizó en una muestra de 30 niños con síndrome de Down. Se realizaron fichas clínicas a todos los niños. Luego se analizaron los resultados con la prueba univariada de distribución de frecuencias, y la prueba de chi-cuadrado para establecer una relación entre las dimensiones del paladar y el síndrome de Down.

Se encontró una relación estadísticamente significativa entre la distancia intermolar y el sexo siendo el p valor = 0.04 (< 0.05), para el caso de profundidad del paladar, en todos los casos fueron profundos, siendo 100% estadísticamente significativo, tanto para la edad como para el sexo.

Palabras clave: Síndrome de Down, Dimensiones del Paladar e Índice de Korkhaus.

SUMMARY

People with Down syndrome have many different clinical and systemic manifestations. They also have particular stomathological characteristics that differentiate them from the general population. The orofacial characteristics of people with Down syndrome contribute to the existence of several potential problems associated with dental care. This leads to an increased demand for dental care in this population , and a greater need for special knowledge and skills by dentists. The purpose of this study is to determine the dimensions of the hard palate as Korkhaus index in children with Down syndrome 7-18 years in order to develop better treatment plans.

The transversal descriptive study, was undertaken in a sample of 30 children with Down syndrome. Medical records were performed for all children. The test results with the univariate frequency distribution, and the chi -square test was then analyzed to establish a relationship between the dimensions of the palate and Down syndrome .

A statistically significant relationship between intermolar distance and sex with p value = 0.04 (< 0.05) for the case of depth of the palate, in all cases were profound , with 100 % statistically significant for both age and was found for sex.

Keywords: Down syndrome , dimensions and index Korkhaus palate.

IX. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Ahlbom B, Goetz P, Korenberg J, Petterson U, Seemanova E, Wadelius C et al. Molecular Analysis of Chromosome 21 in a patient with a phenotype of Down Syndrome and Apparently Normal Karyotype. Am J Med Genet 1996; 63: 566-572.
2. Forrester M, Merz R. Epidemiology of Down Syndrome (Trisomy 21). Teratology (Hawai) .2002; 65:207-212.
3. Amirfeyz R, Aspros D, Gargan M. Down Syndrome. Curren Orthopaedics. 2006; 01-03.
4. Silvestre, F. Javier. Odontología en pacientes discapacitados. Laboratorios Kin, S.A. Valencia. 2004.
5. Pueschel, S.M. Young people with Down Syndrome: Transition from childhood to adulthood. MRDD Research Reviews. 1996; 2:90-95.
6. Ravaglia, C. Odontología en niños discapacitados. Metodología para su atención. Fundación Severo Vaccaro para las Ciencias y el Arte. Buenos Aires. 1999.
7. Machuca C, Martínez F, Machuca G, López L, Bullón P. Tratamiento ortodóntico en los distintos niveles de prevención en pacientes con necesidades especialidades. Av Odontoestomatol 1999; 15 (4): 577-81.
8. Sindoor D, Fayetteville N. Down syndrome. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 1997; 84 (3): 279-85.

9. Skrinjaric T, Glavina D, Jukic J. Palatal and dental arch morphology in Down syndrome. *Coll Antropol* 2004; 28(2):841-7.
10. Urdiales R, Galindo F, Torres C, Äviles S. Caso Clínico de Síndrome de Down. *Odontología Actual* 2008; 5 (57).
11. Jiménez J, Giménez MJ, Gallifa E. Características Odonto-Estomatológicas del niño con Síndrome de Down. *Rev Eur de Odontoestomatol* 1998; 2:103-10.
12. Pirela M, Salazar C, Manzano M. Patología bucal prevalente en niños excepcionales. *Acta Odontológica Venezolana* 1999; 37(3): 193-98.
13. BISSO ALFARO, Fátima Aurora. "Caries dental, ph salival y nivel de Streptococcus mutans en adolescentes con Síndrome de Down y adolescentes normales de la ciudad de Lima: 2003" (Tesis para obtener el título profesional de cirujano-dentista). Lima, UNMSM, 2003, 74 pp.
14. Bell E, Townsend G, Wilson D, Kieser J, Hugues, T. Effect of Down Syndrome on the Dimensions of Dental Crowns and Tissues. *American Journal of Human Biology*. 2001; 13: 690-698.
15. Basile H. Curso Virtual "Psicopatología del Niño, el Adolescente y su Familia". Alcmeon, *Revista Argentina de Clínica Neuropsiquiátrica*. 2008; 15(1): 9-23.
16. Acevedo M A, Cordón Barreira R. Aspectos clínicos del Síndrome de Down (2da parte). *Revista "APUNTES" de la Facultad de Ciencias*

- Médicas de la Universidad de San Carlos de Guatemala. 2003; 2(3): 99-121.
17. Bhagyalakshmi G, Renukarya A, Rajangam S. Metric analysis of the hard palate in children with Down syndrome - a comparative study. Down Syndrome Research and Practice. 2007; 12(1):55-59.
 18. Dellavia C. Sforza C. y col. Three-dimensional hard tissue palatal size and shape in Down syndrome subjects. European Journal of Orthodontics. 2007, 29:417–422.
 19. Miki P. Valdivieso M. Características cráneo-faciales en pacientes con síndrome de Down en dos colegios de educación especial en Lima. Rev. Estomatol. Herediana 2004; 14(1-2):51-53.
 20. Panchón-Ruiz A, Jornet-Carrillo V, Sanchez Del Campo F. Palate vault morphology in Down syndrome. Journal of Craniofacial Genetics and Developmental Biology. 2000; 20(4):198-200.
 21. Moore K. Embriología clínica. 6ta ed. México: Editorial Interamericana; 1999.
 22. Davis W. Histología y Embriología Bucal. 2da ed. México: Editorial Interamericana; 1990.
 23. Abramovich A. Embriología de la Región Maxilo Facial. 1era ed. Buenos Aires Editorial Mundi; 1984.
 24. Vellini Ferreira, F. Ortodoncia - Diagnóstico y Planificación Clínica. 1era ed. Sao Paulo: Editorial Artes Médicas Latinoamericana; 2002.

25. Moorrees CF, Gron AM, Lebert LM, Yen PK., Frolich FJ. Growth studies of the dentition: A review. American Journal of Orthodontics and Dentofacial Orthopedics. 1969; 55(6): 600-16.
26. Moorrees C, Fanning E and hunt EE. Age variations of formation stages for ten permanent teeth. J Dent Res. 1963; 42:1491-1502.
27. Bishara S, Jakobsen J. Arch width changes from 6 weeks to 45 years of age. Am J Orthod Dentofac Orthop 1997; 111:401-9.
28. D'Escrivan De Saturno, L. Ortodoncia en Dentición Mixta. Editorial Amolca; 2007; 90.
29. McNamara, J. Tratamiento Ortodóntico y Ortopédico en la Dentición Mixta. 2da ed. Editorial Needham Press; 1995.
30. Regezi, J. "Patología Bucal". 1era ed. México: Nueva Editorial Interamericana; 1991: p. 471-473, 517-518,536.
31. Hook EG. Epidemiology of Down syndrome. En: Pueschel SM, Rynders JE. Down Syndrome. Advances in Biomedicine and the behavioral sciences. Cambridge: Ware Press (pub.) 1982; pág.11.
32. Morris JK, Wald NJ, Watt HC. Fetal loss in Down syndrome pregnancies. Prenat Diagn.1999; (2):142-5.
33. Cooley WC, Graham JM. Down syndrome: An update and review for the primary physician. Clin Pediatr.1991; 30:233.
34. Epstein CJ. Down syndrome (trisomy 21). En: Scriver CR, Beaudet AL, Sly WS, Valle D, Chills B, Kinzler KW and Vogelstein B, eds. The

metabolic and molecular bases of inherited disease. 8th ed. Nueva York: McGraw-Hill; 2001: p.1223-1256.

35. Tolmie JL. Down syndrome and other autosomal trisomies. En: Rimoin DL, Connor JM, Pyeritz RE, eds. Emery and Rimoin's Principles and practice of medical genetics. 3rd ed. Nueva York: Churchill Livingstone; 1996: p.925-71.
36. Brown AS, Feingold E, Broman KW, Sherman SL. Genome-wide variation in recombination in female meiosis: a risk factor for non-disjunction of chromosome 21. Hum Molec Genet.2000; 9:515-523.
37. Antonarakis SE and the Down Syndrome Collaborative Group. Parental origin of the extra chromosome in trisomy 21 as indicated by analysis of DNA polymorphim. N Engl J Med.1991; 324:872-6.
38. Antonarakis SE, Petersen MB, McInnis MG, et al. The meiotic stage of non-disjunction in trisomy 21: Determination using DNA polymorphisms. Am J Hum Genet.1992; 50:544-550.
39. Uchida JA, Freeman VCP. Trisomy 21 Down syndrome. Parental mosaicism. Hum Gent.1985; 70:246.
40. Harris DJ, Begleitler ML, Chamberlín J, et al. Parental trisomy 21 mosaicism. Am J Hum Genet.1982; 34:125.
41. Fishler K, Koch R, Donnell GN: Comparison of mental development in individuals with mosaic with trisomy Down's syndrome.Pediatrics.1976; 58:744.

42. Kuo W-L, Tenjiu H, Segraves R, et al. Detection of aneuploidy including chromosomes 13, 18, or 21 by fluorescence in situ hybridization (FISH) to interphase and metaphase amniocytes. *Am J Hum Genet.*1991; 49:112.
43. Marder E, Dennis J. Medical management of children with Down's syndrome. *Curr Paediatr.*2001; 11:57d63.
44. Hall BM. Mongolism: A clinical and cytogenetic study. *Acta Paediatr Suppl.*1964; 154:1-95.
45. Källén B, Mastroiacovo P, Robert E, et al. Major congenital malformations in Down syndrome. *Am J Med Genet.*1996; 65:160-166.
46. Chromosomal syndromes: common and/or well - known syndromes. En: Gorlin RJ. *Syndromes of the head and neck.* 3rd ed. Nueva York: Oxford University Press; 2001; p.35-42.
47. Annerén G, Tuvemo T, Carlsson-Skwirut C, et al. Growth hormone treatment in young children with Down's syndrome: effects on growth and psychomotor development. Department of Genetics and Pathology, Unit of Clinical Genetics, Uppsala University Children's Hospital, Uppsala, Sweden.1999; S-751 85.
48. Connolly BH, Morgan SB, Russell FF, et al. A longitudinal study of children with Down syndrome who experienced early intervention programming. *Phys Ther.*1993; 73(3):170-9.
49. Hines S, Bennett F. Effectiveness of early intervention for children with Down syndrome. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev.*1996; 2:96-101.

50. Menolascino FJ. Psychiatric aspects of mongolism. *Am J Ment Defic.*1965; 69:653-660.
51. Freeman SB, Taft LF, Dooley KJ, et al. Population-based study of congenital heart defects in Down syndrome. *Am J Med Genet.*1998; 80(3):213-7.
52. American Academy of Pediatrics. Committee of genetics. Health supervision for children with Down syndrome. *Pediatrics.*2001; 107:442-9.
53. Freeman SB, Taft LF, Dooley KJ, et al. Population-based study of congenital heart defects in Down syndrome. *Am J Med Genet.*1998; 80(3):213-7.
54. Committee on Sports Medicine and Fitness. AAP. Atlantoaxial instability in Down syndrome: Subject review (RE9528).*Pediatrics.*1995; 96 (1): 151-4.
55. Cohen WI. Atlantoaxial instability. What's next? *Arch Pediatr Adolesc Med.*1998; 152(2):119-22.
56. Hassmann E, Skotnicka B, Midro AT, Musiatowicz M. Distorsion products otoacoustic emissions in diagnosis of hearing in Down syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1998; 45(3):199-206.
57. Shott SR, Joseph A, Heithaus D. Hearing loss in children with Down syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2001; 61(3):199-205.
58. North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. Guideline for the diagnosis and treatment of celiac disease in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2005; 40(1):1-19.

59. Vargas M, Morell J, González C, Melero J. Avances en la patogenia y en el diagnóstico inmunológico de la enfermedad celíaca. Protocolos diagnósticos en atención primaria. Rev Pediatr Aten Primaria. 2004; 6: 443-62.
60. Stewart B. The prevalence of unrecognised thyroid dysfunction in school-age children with Down's syndrome in Oxfordshire. En: Medical Issues in Down's syndrome. Proceedings of a medical conference. Londres: Down's Syndrome Association; 1994. 43d50.
61. Noble SE, Leyland K, Findlay CA, et al. School-based screening for hypothyroidism in Down's syndrome by dried blood spot TSH measurement. Arch Dis Child. 2000; 82: 27-31.
62. Jasso, L. "El niño Down mitos y realidades". México: Editorial Manual Moderno; 1991: p.110-112.
63. Regezi, J. "Patología Bucal". 1era ed. México: Nueva Editorial Interamericana; 1991: p. 471-473, 517-518, 536.
64. Mc Donald A. "Odontología Pediátrica y del Adolescente". 6ta ed. España: Editorial Mosby-Doyma Libros S.A.; 1995: p.197-199, 582.
65. Van Dyke, M. "Medical and surgical care for children with Down Syndrome a guide for parents". Iowa. 2000; 231-233.
66. Cichón, Crawford and Grimm. "Early-onset Periodontitis Associated with Down's Syndrome a Clinical Interventional Study". Germany. 1998; 3(1).

67. López J, Boj J, Jiménez M, Bratos M. Estudio epidemiológico de la maloclusión dental en el síndrome de down. *Ortodoncia Española*. 1997; 37(1): 30-7.
68. Baume L. Physiological tooth migration and its significance for the development of dentition II.the biogenesis of accasional dentition. *J Dent Res*. 1950;29:331-37
69. Slaj M, Jezina MA, Lauc T et al. Longitudinal dental arch changes in the mixed dentition. *Angle Orthod*. 2003; 73: 509-514.
70. Moyers RE, Van der Linden FP, Riolo ML, McNamara JA. Standards of Human Occlusal Development. Michigan: Center For Human Growth and development. University of Michigan. An Arbor. 1976
71. Caraballo Y, Regnault Y, Sotillo L, Quirós O, Farias M, Mata M. Análisis transversal de los modelos: ancho intermolar e intercanino en pacientes de 5 a 10 años de edad del diplomado de ortodoncia interceptiva de la UGMA 2007. *Revista Latinoamericana de Ortodoncia y Odontopediatría—Ortodoncia*. edición electrónica.2009.
72. Warren EB. A study of correlation of denture and skeletal widths. *American Journal of Orthodontics and Dentofacial Orthopedics*.1960; 46:789-90.
73. Lux C, Conradt C, Burden D, Komposch G. Transverse development of the craniofacial skeleton and dentition between 7 and 15 years of age—a

- longitudinal postero-anterior cephalometric study. The European Journal of Orthodontics. 2004 26(1):31-42.
74. Walkow TM, Peck S. Dental arch width in Class II Division 2 deep-bite malocclusion. Am J Orthod Dentofacial Orthop. 2002; 122(6): 608-13.
 76. Defraia E, Baroni G, Marinelli A. Dental arch dimensions in the mixed dentition: a study of Italian children born in the 1950s and the 1990s. Angle Orthod. 2006; 76(3): 446-51.
 77. Ward DE, Workman J, Brown R, Richmond S. Changes in arch width: a 20-year longitudinal study of orthodontic treatment. Angle Orthod. 2006; 76(1): 6-13.
 78. Louly F., Aranha P., Janson G., Pinzan A. Dimensiones del arco dental en la dentición mixta: un estudio de los niños brasileiros de 9 a 12 años de edad. J. Appl. Oral Sci. 2011; 19 (2): 11-20.
 79. Stoffer J. Development of the face and palate. J Stoffer Medical Illustration. Baltimore, MD USA, 2003.

Link: <http://www.indiana.edu/anat550/hnanim/face.html>
 80. Echaniz R. Comprobación de las medidas transversales de las arcadas y del índice de Izard. Tesis para Obtener el grado de Doctora. Universidad Complutense de Madrid. Dpto. de Profilaxis, Odontopediatría y Ortodoncia, Facultad de Odontología. España 1994.
 81. Rakosi T. "Atlas de Ortopedia Maxilar: Diagnóstico". 1era ed. España: Editorial Masson-Salvat Odontología S.A.; 1992: p.208-210,218.

82. Mcnamara JA. Maxillary transverse deficiency. Am J Ortho dentofac Orthop 2000; 117: 567-70.
83. Williams F, Adiazola M. Crecimiento cráneo-facial Desarrollo y diagnóstico de la oclusión.
84. Santibañez R. Estudio sobre el índice de Pont según el método de Korkhaus en una población escolar en Magdalena, Lima. [Tesis Cirujano Dentista]. Perú: UNMSM, Facultad de Odontología; 1975.
85. Togasawa M, Hozumi Y, Igari K, Saito T, Mayanagi H. Electromyographic analysis of orbicularis oris muscle and masticatory muscles during swallowing in patients with Down syndrome. Dentistry in Japan 2000; 36 (4): 140 – 145.
86. Becker A, Shapira J, Chaushu S. Orthodontic treatment for disable children; motivation, expectation, and satisfaction. European Journal of Orthodontics 2000; 22 (2): 151 – 158.

X. ANEXOS

Anexo 1: Figuras

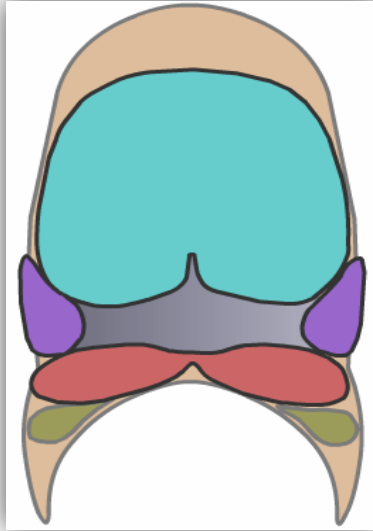


Fig.1. P. frontonasal (celeste), P. maxilares (morado), P. mandibular (rojo), Estomodeo (plomo).⁽⁷⁹⁾

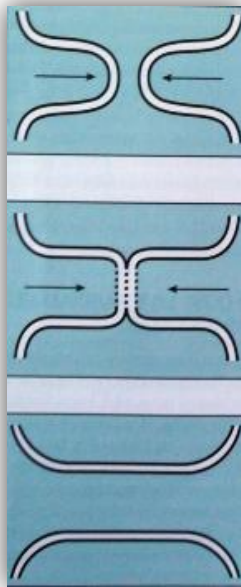


Fig.2. Mesodermización.⁽²⁴⁾

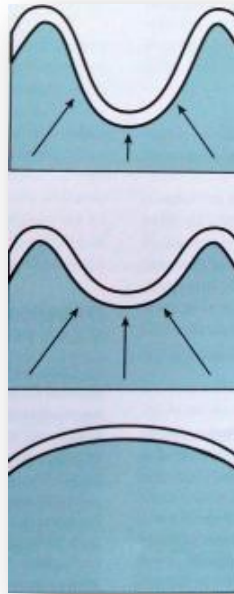


Fig.3. Consolidación remodeladora.⁽⁷⁹⁾

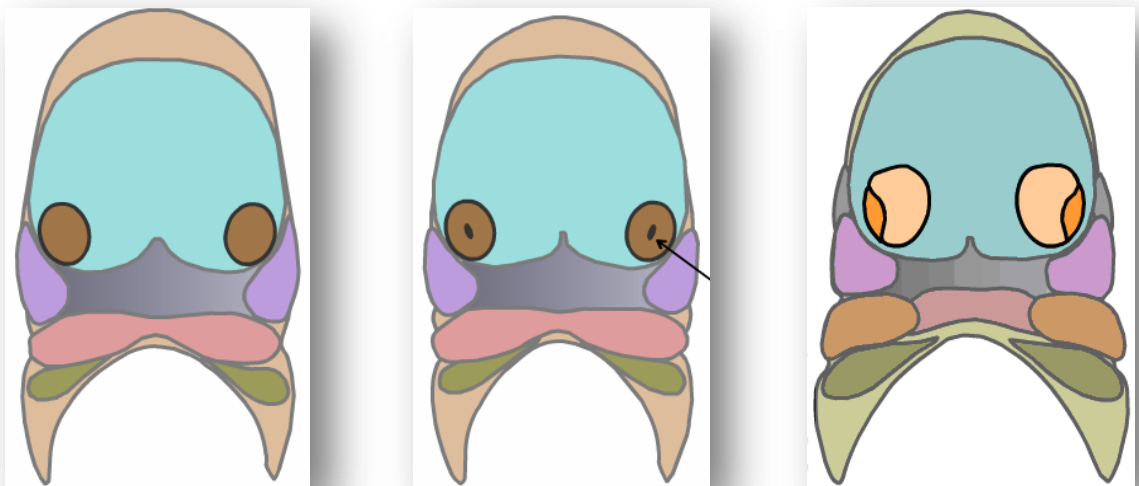


Fig.4. Izq: P. Frontonasal (celeste), Placodas nasales (marrón). Centro: Flecha (fosa nasal). Derecha: P. Nasales internos (naranja claro), P. Nasales Externos (naranja oscuro), P. Maxilares (morado).⁽⁷⁹⁾

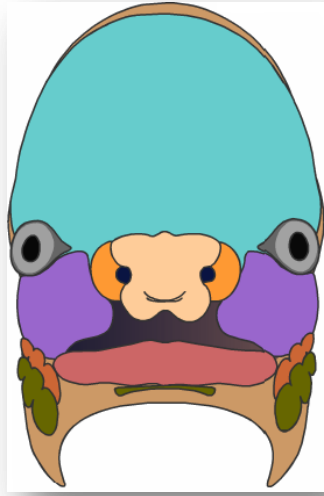


Fig.5. P. Frontonasal (celeste), P. Nasaless internos (naranja claro), P. Nasaless Externos (naranja oscuro), P. Maxilares (morado).⁽²¹⁾

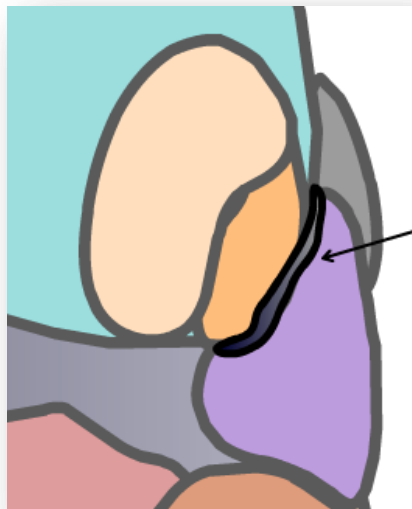


Fig.6. Surco nasolacrimal

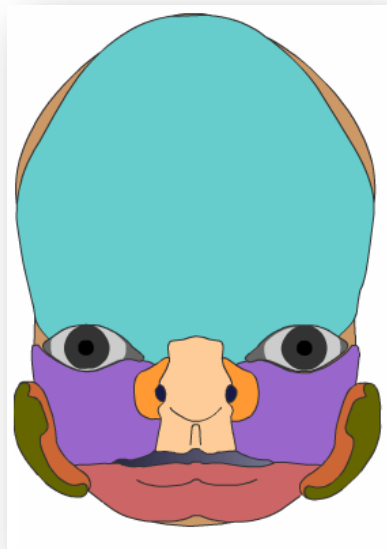


Fig.7. Formación completa de la cara.

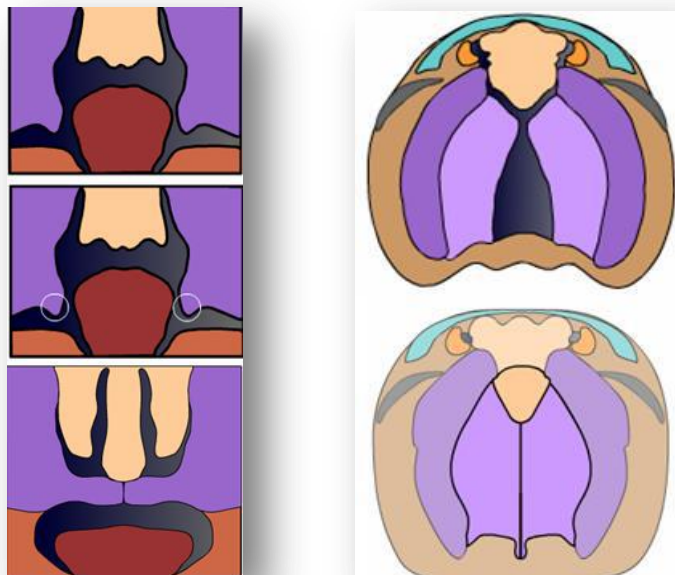


Fig.8. Formación del paladar.⁽²¹⁾



Fig. 9 Correlación entre la forma de la arcada dental y la suma de los incisivos. La base del índice de Pont son las investigaciones sobre la geometría de la arcada dental normal. Ésta gráfica muestra que el tamaño de la arcada superior, de tipo elíptico, depende de la anchura de los dientes anteriores.⁽⁸¹⁾

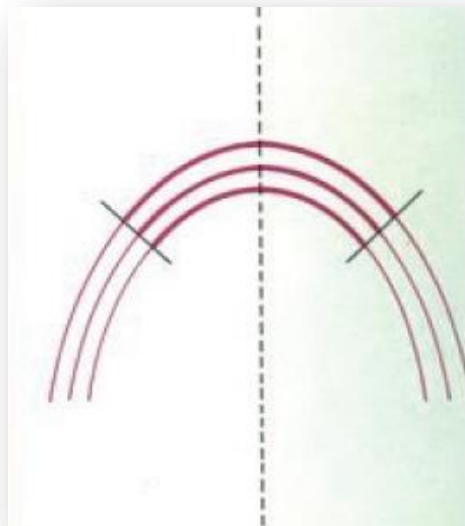


Fig. 10 Según la suma de los incisivos superiores, se obtiene elipses de distintos tamaños, pero de forma similar. (Según Korkhaus, 1939)⁽⁸¹⁾

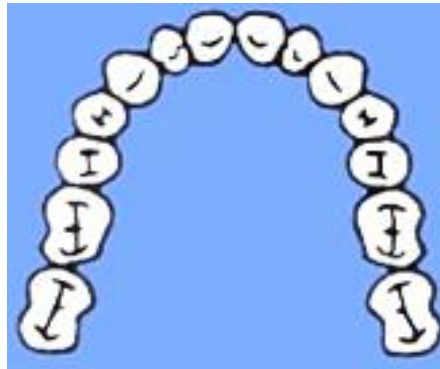


Fig. 11. Esquema de forma de arco ovoide. Tomado de: Williams F, Adiazola M.
Crecimiento cráneo-facial Desarrollo y diagnóstico de la oclusión.⁽⁸³⁾

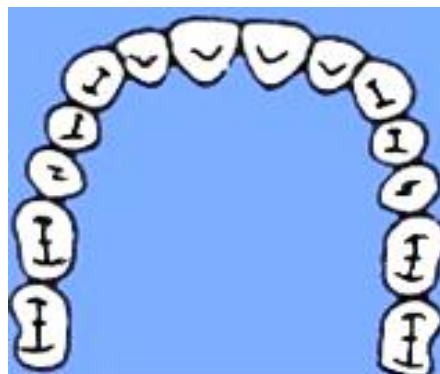


Fig. 12. Esquema de forma de arco cuadrangular. Tomado de: Williams F, Adiazola M.
Crecimiento cráneo-facial Desarrollo y diagnóstico de la oclusión.⁽⁸³⁾

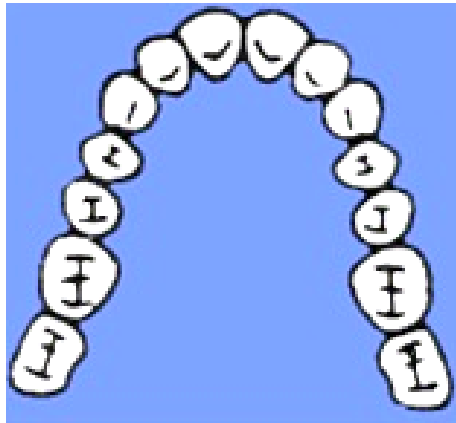


Fig. 13. Esquema de forma de arco triangular. Tomado de: Williams F, Adriaola M. Crecimiento craneo-facial Desarrollo y diagnóstico de la oclusión.⁽⁸³⁾

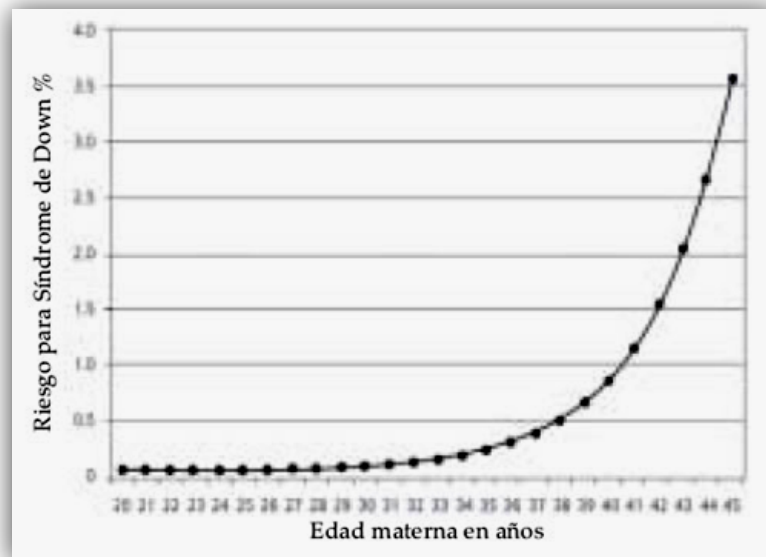


Fig. 14 Riesgo para el Síndrome de Down (%)⁽³³⁾

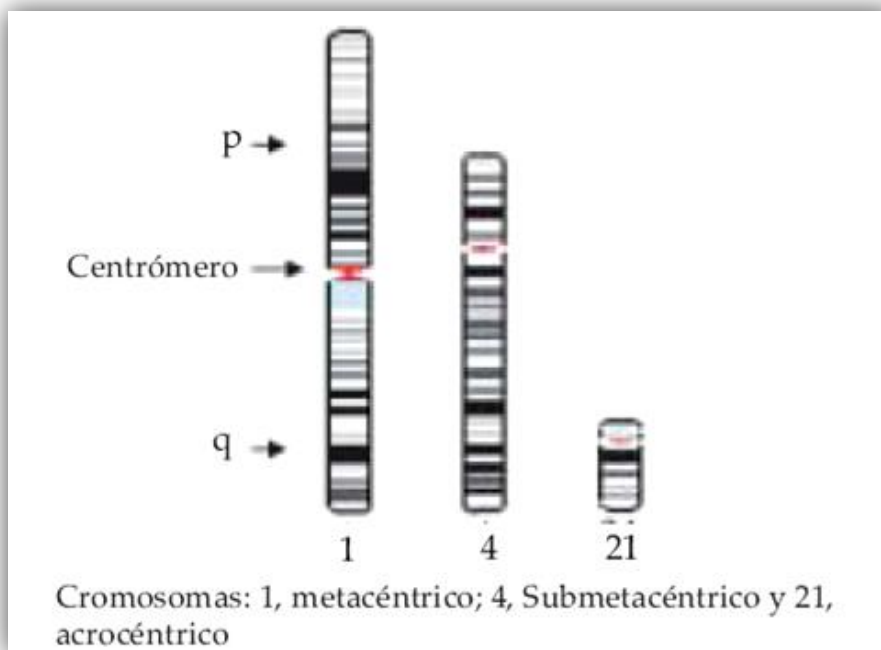


Fig. 15 Tipo de cromosoma según la ubicación del centrómero

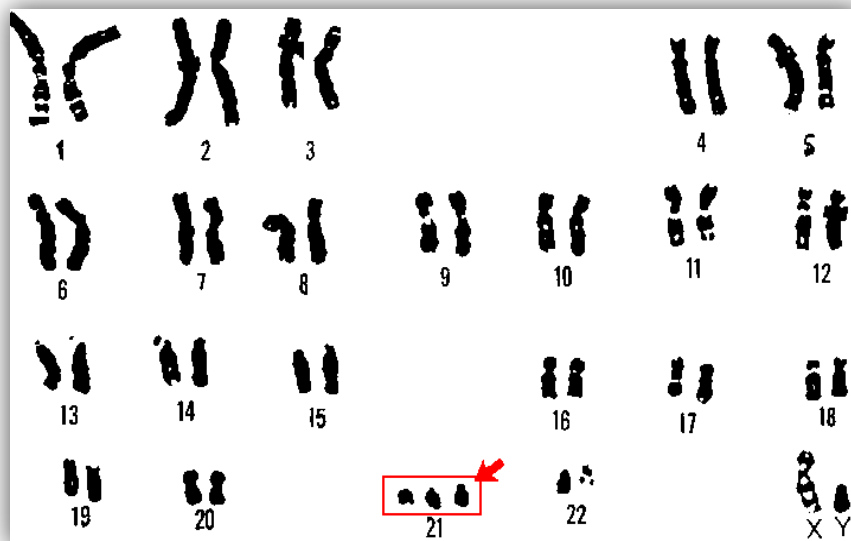


Fig.16.Cariotipo con bandeo "G" con T21 libre: 47, XY + 21. Pueden observarse los diferentes grupos cromosómicos. El cromosoma 21 es de tipo acrocéntrico y pertenece al grupo G

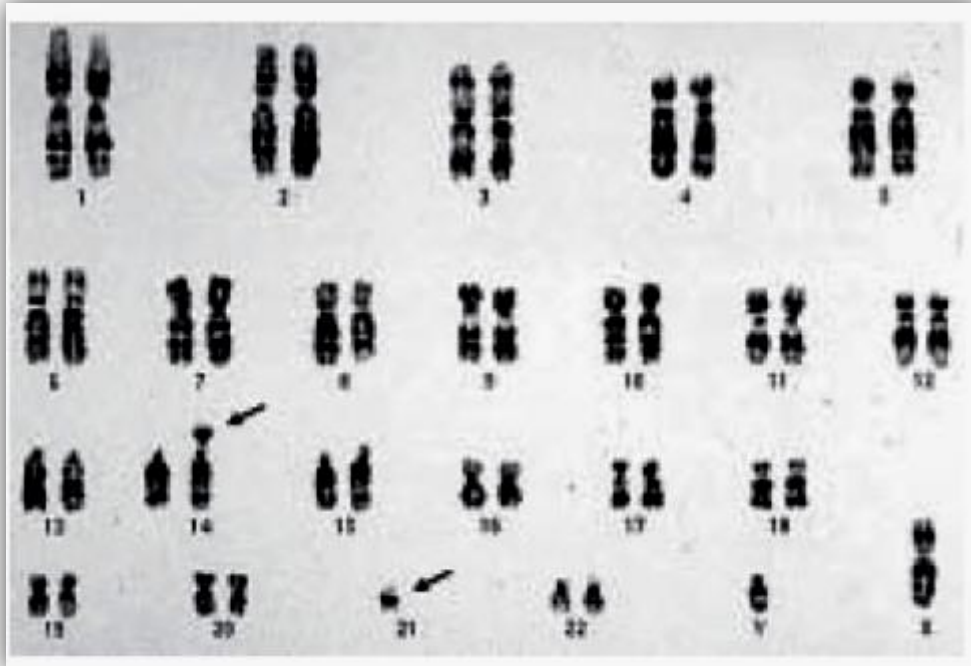


Fig. 17. Este cariotipo podría corresponder al portador sano, progenitor de un niño con SD por translocación robertsoniana balanceada (14; 21). Observar en la flecha superior un Cr.21 fusionado con un Cr.14. Cariotipo 45, XY, t (14,21) balanceado (portador sano) ya que presenta sólo dos copias del Cr. 21. El número cromosómico es de 45 porque, por convención, los cromosomas translocados se cuentan como uno solo.

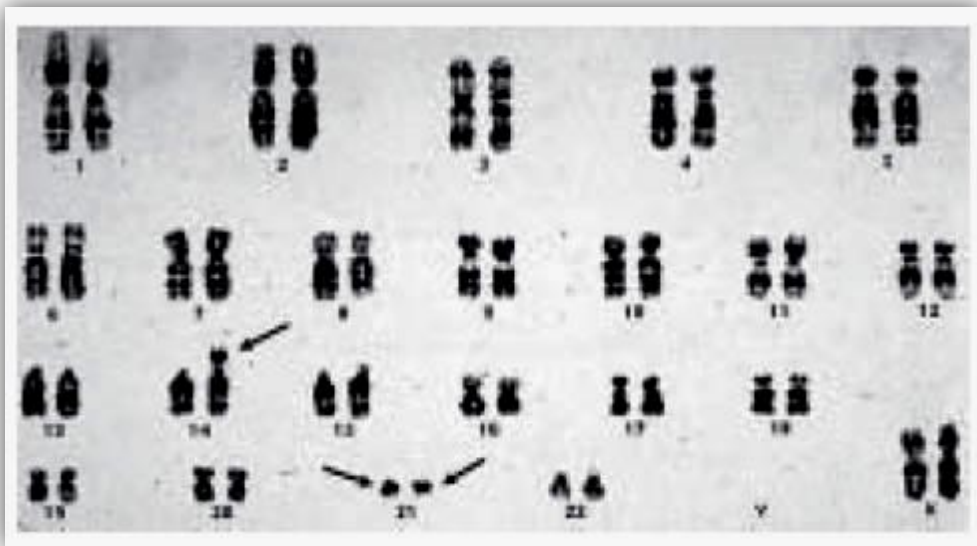


FIGURA 18. T21 por translocación. Cariotipo 46, XX, t (14; 21): desbalanceado. Observar las tres flechas, una de las cuales señala un Cr. 21 extra fusionado por el centrómero a un Cr. 14



Fig. 19. Fenotipo clínico. Niño con Síndrome de Down de un mes de vida.



Figura 20. Paladar Duro arqueado y alto en un niño con SD.



Figura 21. Mordida cruzada anterior en un niño con SD.



Figura 22. Hipoplasia del esmalte en un niño con SD.

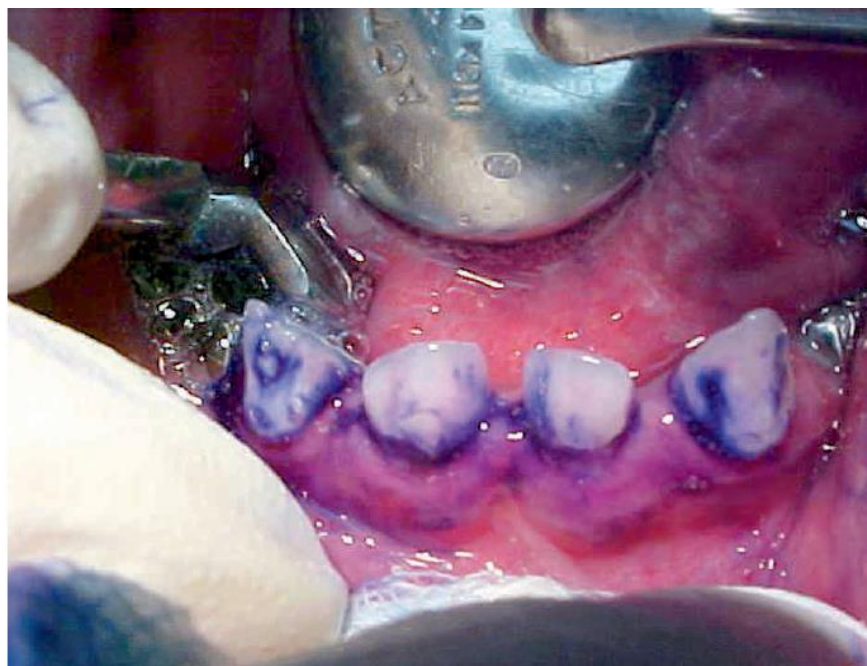


Figura 23. Presentan una baja incidencia de caries dental

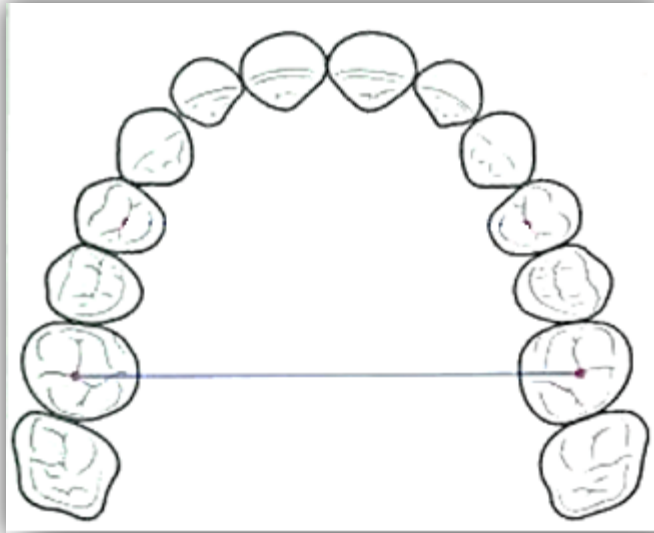


Fig. 24 Ancho intermolar⁽⁸¹⁾

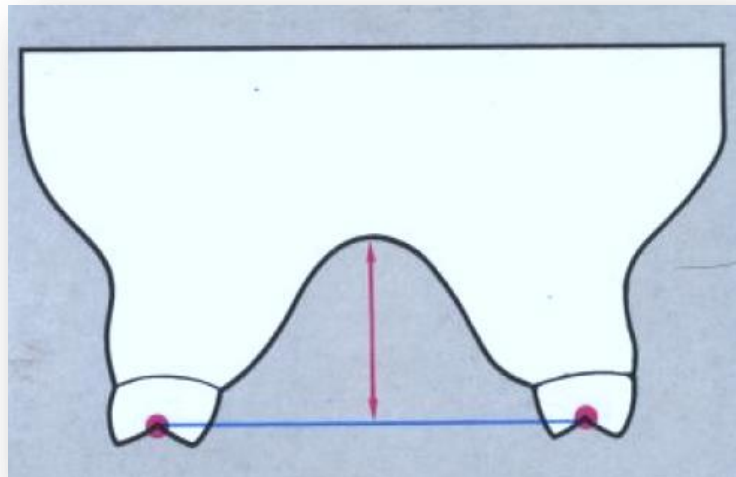


Fig. 25 Profundidad del Paladar (PP)⁽⁸¹⁾

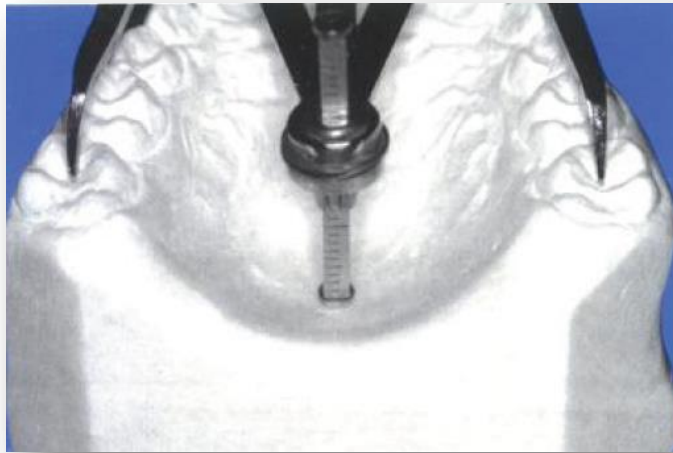


Fig. 26 Compás Tridimensional de korkhaus

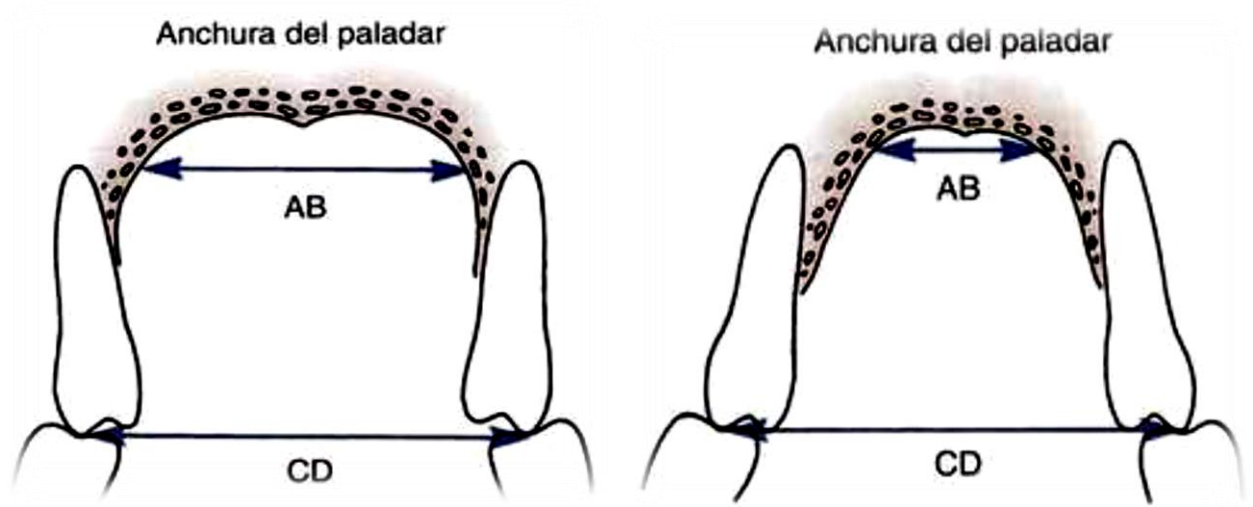


Fig. 27 Anchos de la Base Esquelética

Bóveda palatina plana
(índice de altura palatina =36%)

Bóveda palatina estrecha
(índice de altura palatina =51%)

ANEXO 2:

FICHA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

**“PROFUNDIDAD DEL PALADAR DURO EN NIÑOS CON SÍNDROME DE
DOWN”**

Nombre: N° _____

Sexo: Edad:

Examen Clínico:

Medidas (mm)

PROFUNDIDAD
DEL
PALADAR
(PP)

ANCHO
INTERMOLAR
(AIM)

**ANEXO 3: PERMISO DE LOS PADRES O APODERADOS EN LOS
COLEGIOS SEÑALADOS.**

Señor Padre de Familia

Presente

Nos es grato dirigirnos a usted, para saludarlo cordialmente y al mismo tiempo comunicarle que venimos realizando un trabajo de investigación en niños con *Síndrome de Down* de 6 a 18 años, el cual pretende obtener una información real en cuanto a sus *características faciales, odontológicas, a la influencia que existe sobre la forma de su paladar y al grado de maloclusiones que poseen*. Dichos resultados serán trascendentes ya que no existen, o son escasos, los estudios de investigación acerca de estos temas en nuestro país.

Dicho estudio ayudará a obtener un diagnóstico situacional real, el cual será muy beneficioso ya que permitirá poder ejecutar labores odontológicas en ellos. Para poder participar solo tendrá que firmar esta autorización y asistir este **20 de Mayo del 2013 en el horario de 8:00 am a 12:00 m en el C.E.E "Santa Rosa de Lima"**, el estudio consiste en:

- Tomar fotografías (frente y lateral, ocultando su identidad según parámetros internacionales).
- Tomar modelos de estudio (consiste en colocar una cubeta de plástico con un material de impresión dental que copiará la forma y tamaño de sus dientes, tanto en el paladar como en la zona de la mandíbula).

Conocedoras de su apoyo en la formación integral de sus niños y niñas; agradecemos anticipadamente por su gentil aceptación.

Atte

Luisa Duque Calderón

Bach. Merling Hilar Velásquez

[Firma] 07797184

(Facultad de Odontología - UNMSM)

Firma del Padre o Apoderado

Anexo 4: Evidencias Fotográficas



Foto 1. Escolar de 16 años con Síndrome de Down.



Foto 2. Tomando modelos de estudio con alginato y cubetas.

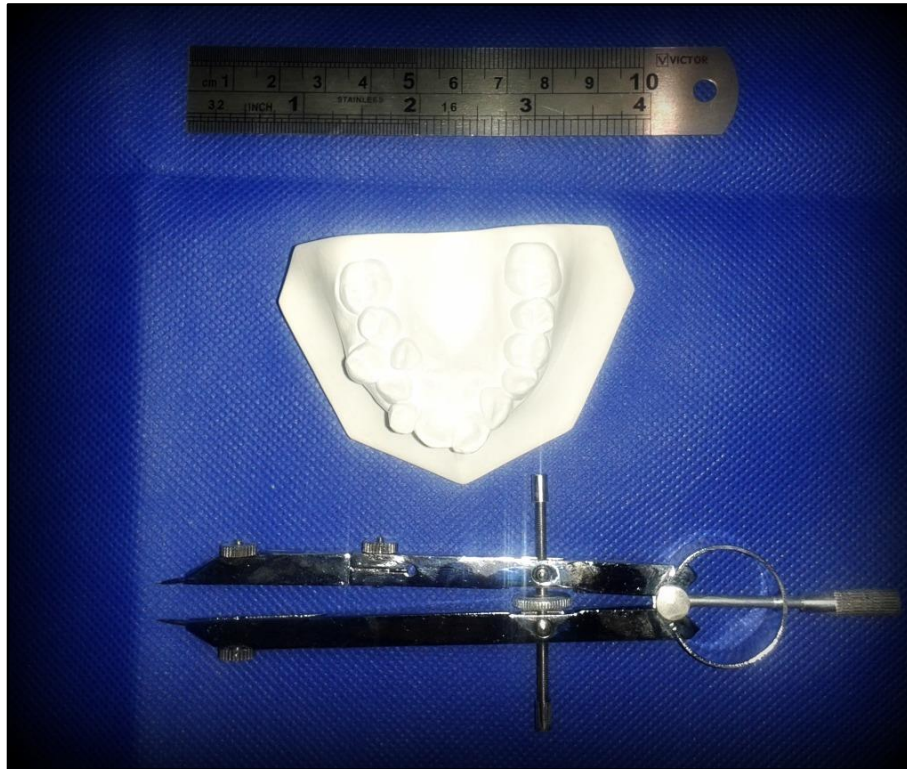


Foto 3. Modelo de estudio en yeso de ortodoncia y compás de punta seca para medir el ancho incisivo anterior.

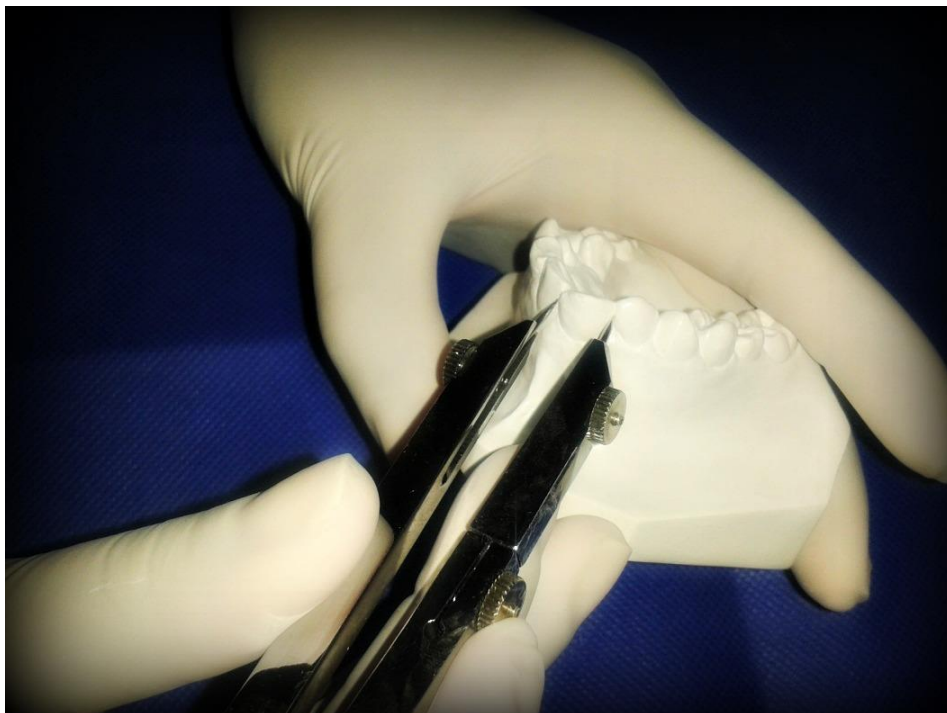


Foto 4. Medición del ancho incisivo requerido por el índice de Korkhaus.

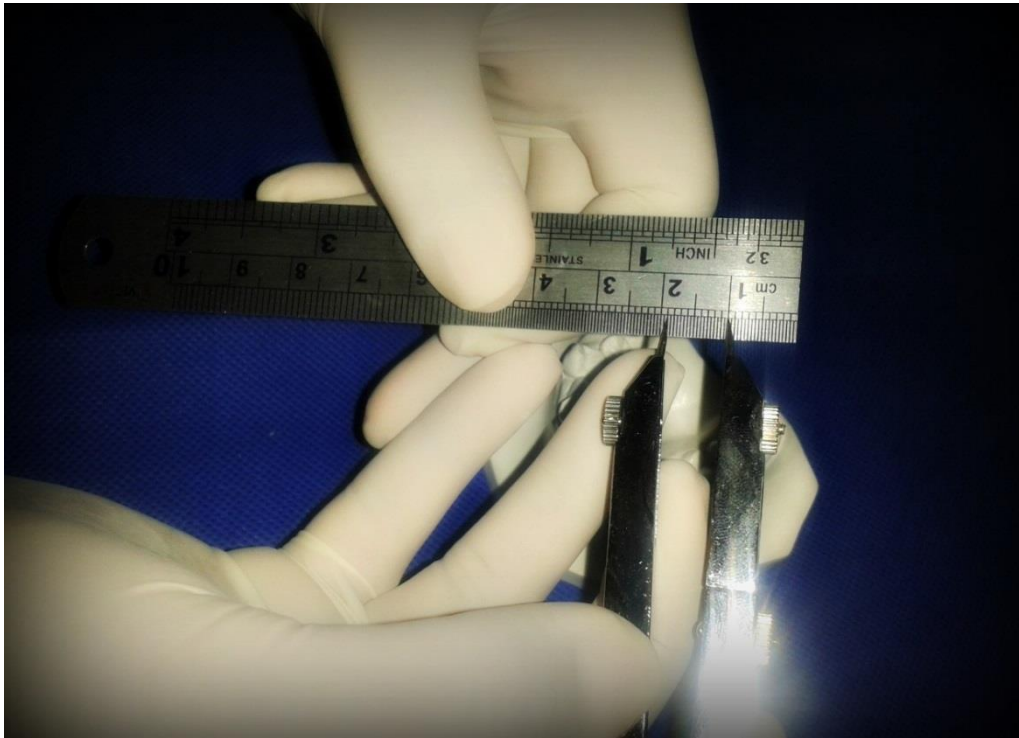


Foto 5. Medida registrada en regla milimetrada para el ancho intercisivo.



Foto 6. Medida de la distancia intermolar con el compás de Korkhaus.

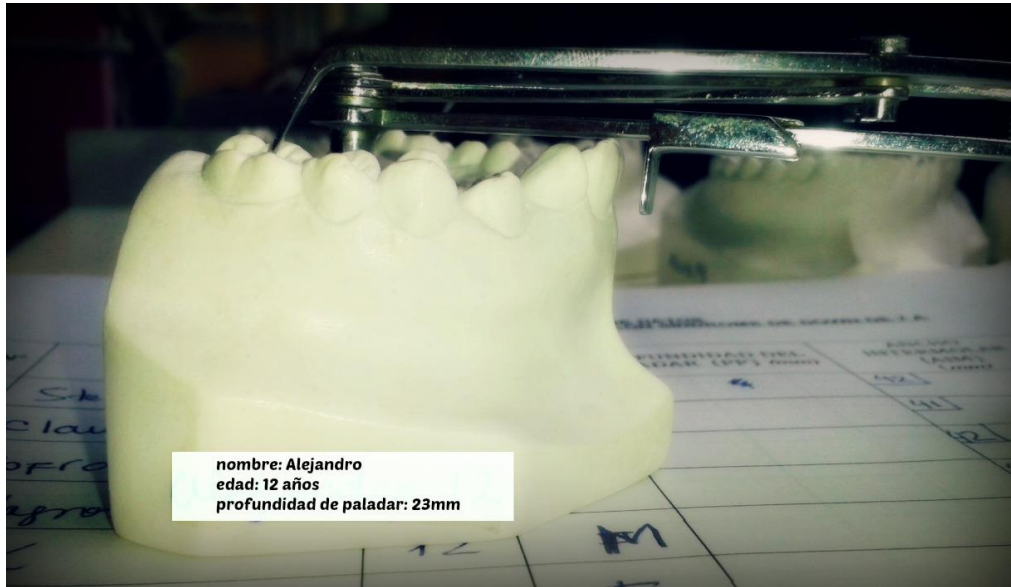


Foto 7. Medida registrada de la profundidad del paladar con el compás de Korkhaus.

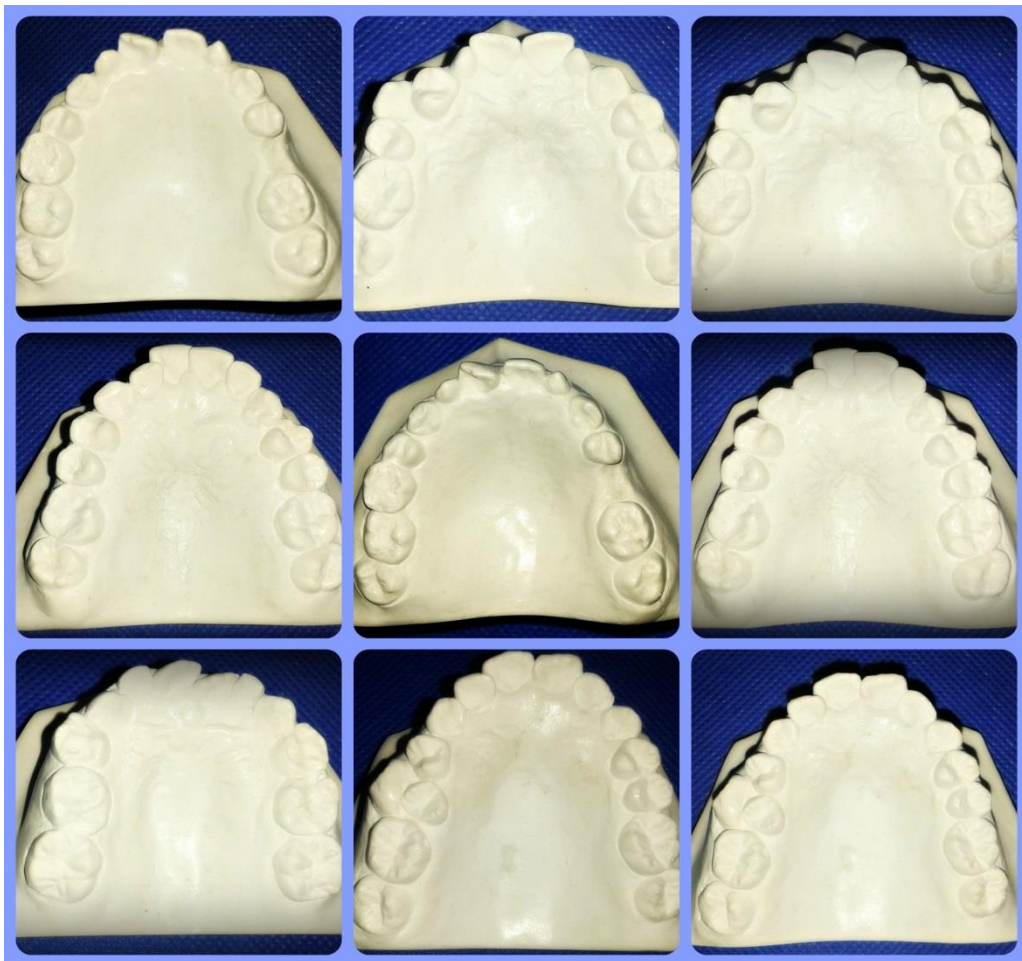


Foto 8. Modelos dentales superiores.